FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1913 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Alfred TRIDON

Né à Moule (Guadeloupe), le 24 septembre 1882

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

Syndrome de Maurice Raynaud

CHEZ L'ENFANT

Président : M. LETULLE, *professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE ET Cie, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VIe)

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE LANDOUZY GILBERT CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS N.
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNE
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BERNARD	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRANCA	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BRINDEAU	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BROCA (A.)	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRUMPT	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CAMUS	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CARNOT	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
CLAUDE	LECENE	OMBREDANNE	
COUVELAIRE	LENORMANT	PROUST	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES PROFESSEURS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LETULLE

Médecin des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

Syndrome de Maurice Raynaud

CHEZ L'ENFANT

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

En 1862, dans sa thèse inaugurale, Maurice Raynaud fonda sur 25 observations le type morbide de l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités. En 1872, il consacra à cette affection un article du *Dictionnaire de Médecine et de Chirurgie pratiques*. Enfin, en 1874, il apporta six nouveaux cas sans gangrène et publia un mémoire sur la nature et le traitement de cette maladie. C'est dire à juste titre qu'elle porte son nom.

Depuis le travail initial de Raynaud, un grand nombre d'observations furent publiées et des discussions nombreuses traitèrent de la nature et de la pathogénie de cette asphyxie et de cette gangrène. Ce serait sortir de notre sujet que de les reproduire

ici, nous nous limiterons à l'exposé des recherches concernant la maladie de Raynaud de l'enfant.

Dans son travail original, Raynaud avait déjà réuni 3 observations chez des enfants de trois ans, trois ans et demi et huit ans et demi. Un nouveau cas fut observé en 1876 par Léopold qui le publia dans *les Archives allemandes de Gynécologie*. Quatre autres observations furent rapportées en 1883 par Makins chez une fillette de quatorze ans, par Southey, chez un enfant de neuf ans, et en 1885, par Johnston, chez un enfant de cinq ans, par Meyers, chez un garçon de douze ans.

Ces diverses observations furent réunies en 1889 par Rossignot dans sa thèse sur *la Gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant* ; il y ajoute l'histoire d'un enfant de deux ans et demi qu'il put suivre à l'hôpital Trousseau dans le service de Legroux. En se basant sur ces faits, il considère que la théorie vaso-motrice de Maurice Raynaud est insuffisante pour expliquer la production de la gangrène et sur les phénomènes vaso-moteurs sont simplement des causes adjuvantes. Les lésions de la gangrène symétrique dépendent d'un affaiblissement de l'influence trophique exercée sur les tissus par les centres nerveux, affaiblissement tenant très probablement à des altérations du système nerveux.

En 1890, Grancher consacre une clinique à l'étude d'un cas de maladie de Raynaud chez une fillette de trois ans. Elle fut reproduite dans *la Gazette des Hôpitaux*.

La même année, Hennecart, à propos d'une observation de gangrène symétrique chez un nourrisson de six mois soigné dans le service de Phocas, réunit trente observations d'ailleurs disparates de gangrène symétrique des extrémités chez des enfants.

Puis ce sont de nouveaux cas de maladie de Raynaud rapportés en 1889 par Friedel, chez un garçon de six mois ; en 1892, par Legroux ; en 1893, par Mendel, chez une fillette de quinze mois ; en 1894, par Deck, chez un garçon de dix-neuf mois et enfin, en 1895, par Batton, chez un nourrisson de trois mois.

Plusieurs de ces observations sont citées en 1895 par Maugue dans sa thèse inaugurale dont un chapitre est consacré à la maladie de Raynaud chez l'enfant. Il relate l'histoire de deux fillettes âgées l'une de sept mois et l'autre de dix-huit mois, qu'il eut l'occasion d'étudier avec Besson. Pour lui, le spasme vasculaire seul ne peut provoquer la gangrène ; celle-ci est toujours la conséquence mécanique de l'œdème qui succède toujours au spasme quand la maladie de Raynaud dépasse le stade d'asphyxie locale.

Dans sa thèse parue l'année suivante, Brengues rapporte plusieurs observations d'enfants atteints de formes graves de maladie de Raynaud qu'il attribua à des lésions de névrite périphérique.

En 1897, de Thau publie un nouveau cas dans *le Journal de Chirurgie et de Thérapeutique infantiles*.

En 1898, Durante peut suivre deux nouveau-nés

hérédo-syphilitiques atteints de gangrène symétrique des extrémités.

En 1904, Bonnenfant, dans sa thèse : *Sur le rôle étiologique de la tuberculose dans l'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités*, relate parmi des observations portant pour la plupart sur des jeunes sujets, cinq cas survenus chez des enfants de moins de quinze ans.

Dans toutes les observations, la tuberculose peut, à son avis, être considérée comme la cause de la maladie.

En 1904, Sommelet consacre sa thèse inaugurale à « la gangrène symétrique des extrémités chez les enfants ». Il apporte six observations inédites chez des enfants de deux ans et demi, sept ans, neuf ans, dix ans et onze ans. De l'étude de ces cas, il conclut que la gangrène symétrique des extrémités revêt chez l'enfant un type bien défini correspondant à la description classique de Maurice Raynaud. Elle survient toujours pendant l'hiver, et le froid joue certainement un rôle occasionnel très important. Elle atteint les enfants ayant des antécédents névro-pathologiques personnels ou héréditaires. Au point de vue pathologique, il considère que les théories de la névrite périphérique et de l'endartérite oblitérante ne concordent pas avec les faits cliniques observés chez les jeunes sujets, l'affection semble reconnaître pour cause un réflexe anormal dû à un état pathologique nerveux.

En 1905, Comby publie, dans *les Archives de Méde-*

cine des enfants, un mémoire sur la maladie de Raynaud chez l'enfant.

De nouveaux cas sont observés : en 1896, chez un nourrisson, par Lehle (de Munich), qui en fit le sujet de sa thèse ; en 1907, chez un enfant, par Rivet, qui en rapporta l'histoire à la Société de Pédiâtrie ; en 1908, chez un nouveau-né, par Rosmak (de New-York), et enfin en 1910, chez un nourrisson de six mois, par Beck (de Philadelphie).

L'observation du cas que nous avons eu la bonne fortune de pouvoir étudier dans le service du Dr Variot, et que celui-ci a eu l'extrême amabilité de nous permettre de prendre comme sujet de notre thèse, apporte une nouvelle contribution à cette liste déjà longue, encore qu'incomplète.

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE

Les conditions étiologiques de l'asphyxie symétrique des extrémités présentent une imprécision qui, loin de diminuer, n'a fait que s'accentuer depuis la description originale de Maurice Raynaud. C'est l'une des raisons pour lesquelles à la conception d'une maladie essentielle n'a pas tardé à se substituer celle d'un syndrome qui peut relever de causes multiples. Il n'est d'ailleurs pas impossible que par une évolution contraire on ne parvienne un jour à isoler de l'asphyxie-syndrome une asphyxie-maladie d'étiologie toujours identique. Il semble, du reste, qu'on ait fait rentrer dans le syndrome de Raynaud des observations qui mériteraient d'en être distraites autant en raison de leur allure clinique spéciale que de leurs conditions étiologiques ou pathogéniques. Quoiqu'il en soit, on doit jusqu'à nouvel ordre rechercher avec attention les antécédents pathologiques des sujets atteints de maladie de Raynaud.

La *fréquence* absolue du syndrome de Raynaud est difficile à apprécier en raison du nombre très

considérable, semble-t-il, des formes frustes qui passent inaperçues. Il ne semble pas d'autre part, que le diagnostic de maladie de Raynaud ait toujours été posé de façon légitime : certains auteurs, comme nous le verrons dans le chapitre suivant, ont rapproché de l'asphyxie locale, type Raynaud, des syndromes qui, pour voisins qu'ils lui sont, ne doivent cependant pas encore lui être confondus.

Ainsi s'expliquent en partie les différences souvent considérables de diverses statistiques : tandis que Morgan, en 1889, réunit 93 cas de maladie de Raynaud, que Castellino et Cardi, en 1895, en trouvent plus de 300, Cassirer n'en reconnaît plus que 200 authentiques et Monro, en 1899, que 180.

Depuis Maurice Raynaud qui, sur 5 cas, observa 20 fois l'asphyxie symétrique des extrémités dans le *sexe* féminin, tous les auteurs sont unanimes pour admettre cette prédominance. Morgan, Cassirer, Monro formulent la proportion de 1,4 ou de 1,7 à 1, comme indiquant la morbidité relative des deux sexes. Se rapprochant davantage de la statistique de Raynaud, Grasset donne la proportion de 4 femmes contre un homme.

La maladie de Raynaud peut se rencontrer à tous les *âges* ; cependant, suivant la remarque de Raynaud lui-même, c'est une *gangrène juvénile*. L'âge le plus propice lui parut être, en effet, de dix-huit à trente ans, le plus souvent, aux environs de vingt-cinq ans. Cette remarque fut confirmée par les diverses statistiques ; mais tandis que Raynaud n'observa la gan-

grène symétrique que chez quelques enfants de trois à neuf ans, la plupart des auteurs sont unanimes à reconnaître qu'il existe un autre maximum dans les premières années de la vie et qu'à cet âge, la maladie y revêt une allure particulièrement grave. Friedel observa le syndrome de Raynaud à six mois ; Defrance, Touchard, à neuf mois ; Bjering, Deck, dans le cours de la seconde année. Rappelons que l'enfant que nous avons eu l'occasion de suivre dans le service de M. Variot était âgé de trois ans et trois mois.

Ce serait douter du sujet que nous nous sommes tracé que d'insister sur les formes tardives de la maladie. Nous citerons simplement les statisques de Morgan et de Cassirer afin d'indiquer les variations de fréquence suivant les différents âges :

AGE	MORGAN	CASSIRER
0 à 5 ans	13	22
5 à 10 ans	11	8
11 à 20 ans	15	25
21 à 30 ans	16	40
31 à 40 ans	15	27
41 à 50 ans	13	28
51 à 60 ans	10	10
61 à 70 ans		6
Au-delà de 71 ans		2

L'hérédité est possible. Certains auteurs, tels que Raynaud, Cassirer, Colman et Taylor rapportent

des observations de transmission héréditaire des accidents asphydiques eux-mêmes. De Bramann cite le cas de trois frères qui furent atteints successivement. Ces faits s'expliqueraient, d'après Lancereaux, Hochenegg, par l'étroitesse congénitale des artères. D'autres auteurs, à l'exemple de Weiss, Aitken, incriminent non plus l'héridité directe, mais l'hérédité névropathique.

La condition sociale, *les conditions hygiéniques* n'interviennent qu'en tant que l'enfant est plus ou moins exposé à des variations de température.

La *saison* pendant laquelle débute, de façon presque constante, la maladie de Raynaud est l'hiver. La cause en serait le froid. Cependant, dans un cas de Raynaud, la maladie fit son apparition à la suite d'une insolation caniculaire.

La maladie de Raynaud peut apparaître chez des sujets ne présentant aucun antécédent pathologique connu : mais le plus souvent elle se rencontre à la suite ou au cours d'affections nerveuses, cardio-vasculaires surénales ; d'infections ou d'intoxications.

Dans l'enfance et surtout dans la première enfance, les antécédents pathologiques sont, en général, peu nombreux et il est relativement facile de les mettre en valeur en les débarassant de tous les facteurs inutiles ou secondaires. Si donc, l'on s'en tenait strictement aux observations de maladie de Raynaud de l'enfance, on arriverait à restreindre dans de notables proportions les facteurs étiologiques de cette affection.

Toutefois, nous ne croyons pas avoir le droit, quitte à mériter le reproche de sortir quelque peu de notre sujet, d'éliminer systématiquement certains facteurs étiologiques rares dans l'enfance, d'autant que nous serons obligés d'en faire état au cours de la discussion pathogénique.

La maladie de Raynaud a été signalée fréquemment au cours des *affections nerveuses,* aussi bien des névroses que des maladies organiques du système nerveux.

Raynaud avait déjà indiqué les rapports qui l'unissent au *nervosisme*. Depuis, l'hystérie a été signalée par divers auteurs. La neurasthénie se rencontre plus rarement (Binswanger) ; la chorée (Osler); la migraine (Blumenthal, Waldo) ; l'épilepsie (Féré), ont été également signalées.

La gangrène symétrique a été également observée dans l'hydrocéphalie (Barlow).

Les observations de *névrite* offrent cet intérêt qu'une théorie repose sur elles. Parmi celle-ci, on doit éliminer celles où le soi-disant syndrome de Raynaud se réduisait à des accidents névrotiques plus ou moins nets et celles où les lésions de *névrite* étaient associées à des altérations vasculaires contemporaines, sinon antérieures à la lésion nerveuse. Les observations qui résistent à cette élimination sont en nombre relativement restreint.

Parmi celles-ci, une distinction doit encore être établie entre les cas où les lésions de *névrite* associées ou non à des altérations vasculaires ne furent

découvertes qu'à l'autopsie et ceux, infiniment plus rares où la *névrite* peut être caractérisée cliniquement.

La *sclérodermie* mérite une place à part dans l'étiologie de la maladie de Raynaud. Nombreuses sont les observations où est l'association des deux maladies. La première est celle de Ball (1871), puis ce sont les faits de Dufour, Hallopeau, Liouville, Rapin. En 1878, Grasset et Apolinario rassemblent ces observations ; Favier, dans sa thèse inaugurale (1880), met en évidence « une relation intime entre la *sclérodermie* spontanée et la gangrène symétrique ». Ce sont ensuite la thèse d'Apolinario (1881), les travaux de Blumenthal (1881), ceux de Goldschmidt (1887). Garrigues, en 1900, réunit dans sa thèse 139 observations et conclut que « *gangrène* et *sclérodermie* ne sont que deux modes de réaction distincts vis-à-vis de la cause primitive qui fournit au début des troubles circulatoires revêtant quelquefois la forme du phénomène de Raynaud. » Plus récemment, Grasset (1993), finit par conclure à l'identité des deux processus, opinion à laquelle se rallie Moutrier dans une thèse toute récente (1910).

Les *altérations vasculaires* signalées à l'origine du syndrome de Raynaud sont représentées avant tout par l'artério-sclérose généralisée ou localisée, facteur étiologique évidemment sans intérêt pour notre sujet. Dans d'autres cas, il s'agissait d'endarterite syphilitique (Elsenberg). Nous aurons l'occasion d'y revenir.

Les *lésions du cœur*, abstraction faite de celles qui sont sous la dépendance de la néphrite, se rencontrent plus rarement. Milne cite le rétrécissement mitral.

Les *affections rénales* sont représentées par la néphrite aigüe ou chronique. Raynaud avait déjà signalé des observations où la maladie s'accompagnait d'albuminurie ; mais c'est Debove qui, le premier, signala en 1880, la coïncidence de la maladie de Raynaud et de la néphrite. Puis ce sont les observations de Roques (1882), de d'Astros (1883), de Hochenegg (1885), etc... Gibert, en 1899, rassemble ces documents et remarque que le syndrome de Raynaud débute toujours au moment où la néphrite commence à être mal tolérée ; pour lui, cependant, les deux affections se développent parallèlement sous l'influence d'une même toxine vaso-constrictive. Enfin, c'est la thèse de Barré (1902), qui réunit et discute les cas où la maladie de Raynaud coexiste avec l'albuminurie simple, non brightique. Cette division reste intéressante en ce qu'elle prouve que la gangrène symétrique peut s'observer au cours des différentes formes de la néphrite chronique.

Plusieurs cas de maladie de Raynaud coexistant avec des *hématuries* ou des *hémoglobinuries* ont été rapportés. Le premier cas d'hémoglobinurie est celui de Hutchinson (1871) ; puis viennent ceux de Wiltes (1879), Southey (1880 et 1885), Barlow (1885), Calonne (1904), etc. On signale les points communs aux deux affections : la dépendance à l'égard du froid et du paludisme, la prédominance dans le sexe

féminin, le caractère paroxystique, la présence occasionnelle d'un léger ictère. Parfois, il existe entre les manifestations cutanées et urinaires un remarquable balancement au point de vue d'intensité, et on a pu les voir se suppléer complètement.

Les *intoxications* qui ont été incriminées sont les unes exogènes, les autres endogènes.

Ce groupe de faits n'est guère à considérer chez l'enfant, sauf les lésions rénales qui mériteraient peut-être d'être classées dans ce chapitre des auto-intoxications.

La maladie de Raynaud est souvent consécutive à des *maladies infectieuses* aiguës ou chroniques. Chevron, dans sa thèse (1889), en a rassemblé un certain nombre d'exemples, mais tous sont loin d'être probants.

Un certain nombre d'observations de gangrène symétrique, succédant à la fièvre typhoïde, sont plutôt sous la dépendance d'une thrombose. Les cas de Richard (1880), qui observa la gangrène symétrique chez trois frères atteints simultanément de fièvre typhoïde et le fait rapporté par Brunniche (1878) semblent plus authentiques.

La variole a été signalée par Raynaud, Defrance ; la rougeole par Anderson, Calwell, Hutchinson ; la diphtérie par Powell ; l'erysipèle par Englisch, Defrance. Le rhumatisme articulaire aigu aurait un rôle plus important si l'on s'en rapporte à la fréquence avec laquelle il a été observé dans les antécédents des malades.

Trois infections méritent une mention à part : le paludisme, la tuberculose et la syphilis.

D'après Monro, la *syphilis héréditaire* se rencontre dans 3 o/o des cas, associée d'ailleurs en général à d'autres causes. Quand à la syphilis acquise, elle est fréquente, mais son action n'est guère prouvée que lorsqu'elle agit par l'intermédiaire de l'artérite (Schuster, Elsenberg, Balzer et Fouquet).

Le rôle du *paludisme* fut entrevu par Raynaud ; Monro, sur 180 cas, en trouve 15 où les antécédents paludéens sont certains, 28 où ils sont négatifs et 76 où ils sont inconnus.

La *tuberculose* avait été signalée par différents auteurs,mais ce sont Renon et son élève Bonnenfant (1900-1903), qui s'attachèrent les premiers à mettre en évidence son rôle étiologique. Quelquefois la tuberculose s'associe à l'éthylisme, au diabète, au saturnisme : mais presque toujours les poussés de la maladie de Raynaud marchent parallèlement à celles de l'infection tuberculeuse.

L'importance et la variété de l'énumération que nous venons de faire prouvent la diversité des facteurs que l'on a considérés comme pouvant influer sur la maladie de Raynaud ; c'est à la pathogénie de séparer ceux dont le rôle est effectif, de ceux dont l'action est secondaire ou même nulle.

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE

Pour expliquer le syndrome de Raynaud, on a proposé deux théories pathogéniques : l'une invoque un *trouble nerveux* consistant, pour les uns, en un simple trouble vaso-moteur, pour les autres, en une névrite ; l'autre fait jouer à une *lésion vasculaire* le rôle principal.

La théorie la plus ancienne et aussi celle qui, aujourd'hui encore, jouit de la faveur la plus grande, est celle qui invoque un *trouble vaso-moteur*. Elle date de Maurice Raynaud, lui-même. « La gangrène symétrique des extrémités, écrit-il, dans sa thèse inaugurale, débute par un spasme des vaisseaux capillaires et, remarquons que ce spasme survint chez des sujets qui se distinguent par une prédominance nerveuse, de jeunes femmes, des hystériques, des enfants, etc. Dans les cas les plus simples, ceux où la maladie n'est, si je puis ainsi dire, qu'à l'état d'ébauche, la contraction péristaltique éxagérée des capillaires chasse devant elle le sang, les extrémités pâlissent, se flétrissent, deviennent insensibles, c'est le *doigt*

mort. Mais ce phémomène ne persiste pas assez pour que la gangrène puisse s'ensuivre. A la contraction succède le relâchement, la circulation se retablit et tout rentre dans l'ordre après une période de réaction plus ou moins douloureuse. Telle est la *syncope locale*, dans laquelle les veinules participent à la contraction des artérioles. »

Ainsi Raynaud attribuait l'anémie locale à une contracture des petites artérioles et des petites veinules. Weber admettait plutôt une crampe des muscles peauciers, des filets dartoïques du derme comprimant les vaisseaux. Cette dernière hypothèse fut abandonnée après la constatation de Maurice Raynaud qui vit directement à l'ophtalmoscope le resserrement des petits vaisseaux dans le fond de l'œil.

Ce spasme explique la syncope locale; pour la cyanose, Raynaud invoque le mécanisme suivant : « L'asphyxie locale n'est qu'un état plus avancé. Après une période initiale de spasme capillaire, survient une période de réaction, mais de réaction incomplète. Les vaisseaux qui reviendront les premiers à leur calibre primitif sont les veinules. Au moment où celles ci sont ouvertes, les artérioles étant encore fermées, le sang veineux qui avait été d'abord refoulé jusque dans les gros troncs du système à sang noir, refluera dans les plus fines divisions vasculaires, et alors les extrémités prendront cette teinte variant du bleu au noir, indice certain de la présence du sang veineux dans le réseau capillaire... Pendant

les convulsions ou les crises douloureuses, l'effort détermine un reflux plus abondant encore de sang veineux et les extrémités s'échauffent en même temps qu'elles noircissent. »

Pour Unna, ce sont les artères et non pas les veines qui se relâchent. « Les deux états (anémie et cyanose) reconnaissent, écrit-il, pour origine, un obstacle au cours du sang dans les petits vaisseaux ; la seule différence est dans le volume du sang contenu. La couleur bleue, cela est bien connu aujourd'hui pour les angiomes, est le fait du ralentissement du sang, bien plus que de sa provenance veineuse. Dans l'anémie, les tissus sont exsangues, parce que les tonus artériels et veineux sont augmentés également. Dans la cyanose, tous deux sont augmentés, mais le tonus artériel reste relativement faible en regard du tonus veineux : il arrive ainsi une certaine quantité de sang, mais il stagne et perd les caractères du sang veineux. »

Il ne reste plus à expliquer que la gangrène. « Parfois chaque accès a une durée plus longue, dit Maurice Raynaud, et la tendance à la gangrène se prononce davantage ; il se forme des phlyctènes, de très petites eschares, puis au moment où la gangrène est sur le point de se confirmer, les parties se raniment momentanément pour être reprises bientôt après des mêmes accidents et cela peut se prolonger pendant des années. Enfin, il peut arriver, quoique beaucoup plus rarement, que le spasme capillaire atteigne d'emblée une intensité et une durée tout

à fait extraordinaires. La syncope et l'asphyxie locale se succèdent rapidement, le sang veineux devient insuffisant à entretenir les parties, la coloration se fonce de plus en plus, de petites infiltrations hémorgiques se font à travers des veinules, ses parois elles-mêmes peuvent devenir granuleuses ; en un mot, il y a gangrène confirmée, et gangrène qui peut aller jusqu'à la chute de plusieurs bouts de doigts ou d'orteils. »

Pourquoi la gangrène siège-t-elle toujours aux extrémités ?

« C'est qu'il faut pour que les choses en arrivent là, la réunion sur un même point de deux causes importantes de refroidissement :

1° *Le manque d'afflux d'un liquide chaud* ; 2° *Un rayonnement puissant capable de faire perdre le calorigae acquis* ; toutes choses égales d'ailleurs, il est évident que les parties qui rayonnent le plus devront se gangréner les premières. Or, c'est aux extrémités que cette dernière condition existe au maximum ; les doigts, les orteils, les oreilles, le nez sont certainement les parties du corps qui présentent la surface la plus considérable relativement à leur volume. Il est vraisemblable que, parfois, le phénomène primitif, ce spasme capillaire, ne s'est pas borné aux extrémités et s'est généralisé à une plus ou moins grande partie du corps, ainsi que l'indique l'excessive paleur de la peau qui a été notée dans quelques observations. Mais dans ces cas, cette cause à elle seule n'a pas suffi à amener une gangrène géné-

rale, parce que le tronc, le visage, la racine des membres, étaient situés assez près des centres pour conserver une chaleur suffisante à l'entretien de la vie ».

A cette théorie du rayonnement, Marcel Sée substitue le rôle direct du *froid* : « Aux extrémités seulement, le refroidissement, cause occasionnelle du spasme, porte sur l'ensemble des vaisseaux, sans possibilité de compensation par les anastomoses ».

Ainsi, d'après cette théorie, l'interruption de l'afflux sanguin est liée à un spasme des nerfs moteurs des petits vaisseaux. Il est difficile de dire si le point de départ de l'altération est dans la moelle ou bien à la périphérie. Le point de départ du spasme pourrait siéger aux extrémités elles-mêmes, comme, par exemple, dans l'action du froid. Il pourrait, chez la femme, résider dans l'appareil génital. Lorsque l'on fait intervenir l'émotion, on doit chercher le point de départ du reflexe dans les centres nerveux eux-mêmes. A cause de la symétrie des lésions, Maurice Raynaud admet plutôt une *lésion médullaire*. C'est une raison insuffisante, comme le fait justement remarquer Grosset, car « si beaucoup de faits sont symétriqués, certains ne le sont pas et d'ailleurs les névrites peuvent très bien être symétriques ». En outre, la symétrie ordinaire des lésions pourrait s'expliquer par ce fait que, la maladie de Raynaud apparaît, d'après la théorie du spasme, chez des sujets prédisposés, or la prédisposition locale doit logi-

quement être égale pour les régions symétriques du corps.

Pour Vulpian, les *ganglions* placés sur le trajet même des fibres vaso-motrices près des parois vasculaires peuvent produire le spasme vasculaire réflexe : « Tous les phénomènes de l'anémie nécrogène des extrémités, écrit-il, peuvent se produire par la médiation des ganglions vaso-moteurs placés sur le trajet des nerfs vasculaires, et les centres bulbo-prohibérantiels et médullaires peuvent être tout à fait hors de cause ».

Grasset se rallie à l'opinion de Raynaud. Comme nous l'avons vu dans le chapitre étiologique, il admet que la maladie de Raynaud et la sclérodermie ne sont, lorsqu'ils évoluent chez un même sujet, que les syndromes successifs ou simultanés d'un même état morbide. Or Brissaud, et c'est également l'avis de Grasset, fait de la sclérodermie une maladie du grand sympathique et localise le siège de la lésion dans la substance périépendymaire.

A cette théorie du spasme s'oppose celle de la *névrite périphérique*, formulée en 1884 par Pitres et Vaillard. Ces auteurs, « frappés de la symétrie de la gangrène, pensent que le système nerveux joue un certain rôle dans la maladie de Raynaud; et n'ayant pas eu, d'autre part, l'occasion d'observer des lésions des centres à la suite de cette affection, éliminant d'autre part les lésions et les troubles vasculaires, ils se demandent si la plupart des cas de gangrène symétrique des extrémités ne doivent pas être apportés à des névrites périphériques primitives ».

Ils appuient leur hypothèse sur les symptômes communs aux deux affections et au premier rang les crises douloureuses. On observe, en outre, dans les névrites comme dans la maladie de Raynaud des troubles vaso-moteurs et trophiques ainsi que des phlyctènes. Mais leur argument principal repose sur une autopsie de gangrène symétrique massive des extrémités inférieures qui leur montra des altérations profondes des nerfs périphériques des deux jambes, Depuis cette époque, les autopsies analogues se sont multipliées: ces observations ont été réunies par Brengues dans sa thèse.

Ces deux théories subordonnent donc la syncope, l'asphyxie et la gangrène à un trouble nerveux ; la *théorie vasculaire*, que nous allons maintenant développer, conditionne la gangrène à des lésions d'endartérite, et, lorsqu'elle existe, considère la névrite comme accessoire et secondaire à la lésion vasculaire.

La théorie vasculaire se présente tout d'abord comme contraire à la définition de Maurice Raynaud pour qui la maladie qu'il isole est « une variété de gangrène sèche qu'il est impossible d'expliquer par une oblitération vasculaire ». Ce n'est cependant pas là une raison suffisante pour écarter *a priori* cette théorie, car, comme l'écrivait Grasset en 1878, lorsqu'il l'émit pour la première fois, « il ne faut pas prendre la chose d'une manière absolue et au pied de la lettre. Il y a quelquefois dans la maladie de Raynaud une légère lésion vasculaire » et il rappor-

tait l'observation d'un malade chez lequel « il n'y a certes pas de gros signes d'athérome artériel, mais le tracé sphygmographique présente un léger plateau qui montre que les artères ont perdu dans une certaine limite leur élasticité ordinaire ». Comme devait le rectifier plus de vingt ans après, en 1904, Grasset dans une de ses cliniques, ce malade présentait des lésions d'artério-sclérose.

Depuis lors, l'existence d'une *endartérite oblitérante* a pu être prouvée dans diverses autopsies. Il suffit de rappeler les observations de Baraban et Étienne (1887-1889), d'Arnozan (1889), de Gould (1891).

Grasset et Rauzier, dans leur article du *Traité des maladies du système nerveux*, citent divers autres travaux sur l'artérite oblitérante et spécialement sur *l'artérite syphilitique* dans la production de la gangrène symétrique. Pour expliquer les lésions de névrites parfois observées au cours des autopsies, Dutil et Lamy, dans un mémoire intitulé : *Contribution à l'étude de l'artérite oblitérante progressive et des névrites d'origine vasculaire*, subordonnent la lésion nerveuse à la lésion vasculaire. Il est à remarquer que Brissaud, dans la sclérodermie dont on connaît les rapports intimes avec la maladie de Raynaud, expliquait les lésions artérielles par une action du système nerveux, une anangiotrophie, analogue à l'amyotrophie.

Malheureusement, les lésions artérielles que l'on a décrites au cours de la maladie de Raynaud ont tou-

jours été observées à une période tardive de cette affection. Or, ce n'est pas lorsque le syndrome de Raynaud arrive à la gangrène qu'il serait intéressant de prouver anatomiquement l'existence d'une lésion artérielle, mais aux stades de syncope ou d'asphyxie : il n'existe pas d'observations avec autopsie et examen histologique pratiqués à ces stades de début.

Aussi, pour étayer la théorie vasculaire de l'asphyxie locale, certains auteurs ont-ils rapproché de la maladie de Raynaud deux syndromes qui lui sont voisins, mais n'évoluent pas jusqu'à la gangrène : *l'érythromélalgie* et *l'acroparesthésie*, affections dans lesquelles on a pu, rarement d'ailleurs, décrire des altérations vasculaires.

L'érythromélalgie ou syndrome de Weir Mitchell est comme la forme angio-paralytique d'un état morbide, dont la maladie de Raynaud est la forme angiospastique. Il se caractérise par un ensemble symptomatique survenant par crises : douleur, gonflement, rougeur et chaleur, sueurs au niveau des extrémités inférieures de préférence.

Quant à l'acroparesthésie, elle se manifeste par des troubles de la sensibilité, caractérisés par une sensation de fourmillements des extrémités siégeant surtout aux mains et apparaissant de préférence la nuit.

Quoi qu'il en soit, d'après la théorie vasculaire, l'artérite, d'étiologie d'ailleurs variable, aboutit fatalement à un rétrécissement du calibre artériel et à un

ralentissement du cours du sang subordonné également à la perte d'élasticité des parois. Cette diminution dans l'apport sanguin entraîne du côté du membre correspondant des douleurs plus ou moins vives et des alternatives de syncope et d'asphyxie. Celles-ci sont bien dues à un spasme vasculaire, comme le pensait Raynaud, mais à un spasme secondaire « qui, d'après Courchet, est la conséquence de l'oblitération artérielle, en vertu de cette loi qui soumet au spasme tous les canaux sténosés (œsophage, urètre) ».

Si le processus endartéritique reste stationnaire, la maladie ne franchira pas ce premier stade ou pourra même régresser et guérir; si, au contraire, la lumière artérielle s'oblitère, on verra survenir la gangrène.

Mais celle-ci ne relève pas de la seule lésion artérielle, elle est également conditionnée par la lésion nerveuse qui en résulte. En effet, sous l'influence des lésions des vaso-nervorum, les fibres nerveuses dégénèrent : la névrite est constituée. Alors les tissus privés de leur liquide nourricier présentent en outre les troubles trophiques qui accompagnent les névrites. Ainsi s'explique la gangrène facilitée ordinairement par le froid.

Des critiques ont été adressées à ces diverses théories. La théorie de l'artérite explique parfaitement et logiquement la plupart des symptômes de la maladie de Raynaud; mais on peut lui objecter qu'elle ne cadre pas toujours avec les enseignements de la clinique et de l'anatomie pathologique.

Les autopsies sont nombreuses, en effet, dans lesquelles l'examen le plus minutieux n'a permis de relever aucune lésion artérielle récente ou ancienne. D'autre part, on s'explique mal s'il s'agit d'une artérite infectieuse, la symétrie ordinairement parfaite des lésions et aussi que la phase aiguë de cette artérite ait pu passer complètement inaperçue, comme il est habituel, excepté dans de rares et contestables observations de maladie de Raynaud. Ces critiques disparaissent si l'on fait intervenir l'artério-sclérose ; mais à celle-ci, Sommelet, dans une thèse récente (1905), objecte qu'elle ne saurait être invoquée dans l'enfance, à cette période de la vie où la maladie de Raynaud est cependant particulièrement fréquente.

En outre, dans les cas mêmes où on peut l'invoquer, cet auteur fait remarquer que cette affection qui ne rétrocède pas explique assez mal des accidents aussi passagers que ceux de la maladie de Raynaud à sa première phase.

A la théorie de Pitres, on peut objecter que les névrites périphériques comportent d'une façon à peu près constante à côté des symptômes qui leur sont communs avec la maladie de Raynaud, des troubles graves, tels que la paralysie et l'atrophie musculaire qu'il n'est pas habituel de rencontrer au cours de la maladie de Raynaud, où cependant ils devraient d'autant moins faire défaut que celle-ci ne serait que « l'ultime et dernière phase de la névrite ».

Contre la théorie du spasme vaso-moteur, Marcel Sée rappelle que « Piégois, Charcot et Vulpian, ont

montré qu'il ne se produit pas de gangrène dans les angio-névroses avec constriction vasculaire persistante. O. Weber n'a jamais pu déterminer de mortification par l'excitation du sympathique cervical, bien qu'il obtint une vaso-constriction suffisante pour abaisser de deux degrés la température locale ».

En présence de ces critiques, à quelle opinion doit-on se rallier? Il ne nous paraît pas que ces objections puissent aller contre des faits. Il existe des observations cliniquement indiscutables de maladie de Raynaud dans lesquelles l'autopsie a montré des lésions d'endartérite avec ou sans lésions névritiques ; d'autres où la névrite était indiscutable sans lésions vasculaires associées ; d'autres enfin, les plus nombreuses et celles d'ailleurs auxquelles s'applique seules la définition de Raynaud, dans lesquelles l'examen le plus minutieux ne permit de relever aucune lésion anatomique vasculaire ou nerveuse. Nous ne pensons pas que l'on doive exclure les unes ou les autres de ces observations du cadre de l'affection décrite par Raynaud, à condition de la considérer comme un syndrome clinique qui peut relever de pathogénies multiples.

Mais que le syndrome de Raynaud soit sous la dépendance d'une lésion vasculaire ou nerveuse ou simplement d'un trouble dynamique des vaso-moteurs, il importe maintenant de déterminer les causes susceptibles de conditionner ce trouble ou ces lésions.

On a voulu faire jouer un rôle important à la

constitution névropathique des sujets. Elle est mentionnée dans la plupart des observations. Pour nous limiter aux observations de syndrome de Raynaud chez l'enfant, la maladie se montre chez des sujets nerveux et impressionnables ayant des antécédents neuropathologiques soit personnels, soit héréditaires. Dans un des cas que nous rapportons, les troubles vaso-moteurs caractéristiques suivent une émotion très vive ; dans un autre cas, l'enfant a présenté quelques mois auparavant des convulsions. Dans notre observation, les renseignements manquent, il est vrai, sur les antécédents de notre petit malade, mais la réaction de Wassermann est positive. Si la *syphilis* doit surtout rentrer dans le chapitre des causes nerveuses infectieuses, on ne peut l'admettre ici, en raison de la fréquence avec laquelle elle frappe le système nerveux. Cependant, les tares névropathiques ne peuvent, dans aucun cas, être considérées comme une cause déterminante. On se basait, récemment encore pour leur attribuer ce dernier rôle, sur des cas de gangrène survenue sans cause appréciable chez des individus nettement hystériques. La comparaison n'est plus de mise depuis les récents travaux de Babinski, ou plutôt elle ne doit servir qu'à faire rejeter l'hypothèse de la gangrène névropathique. Il semble seulement probable, en raison de la grande fréquence des tares nerveuses signalées chez les sujets atteints de gangrène de Raynaud, que ce facteur étiologique joue un rôle prédisposant.

Le *froid* a été fréquemment incriminé. Son rôle est certainement important si l'on s'en rapporte à la constatation que presque tous les cas de maladie de Raynaud (et celui que nous relatons ne fait pas exception à la règle) sont survenus pendant l'hiver, à l'occasion d'un refroidissement des extrémités. Cependant, contrairement à l'opinion des auteurs qui lui font jouer un rôle prépondérant, le froid ne pourrait être qu'une cause occasionnelle susceptible de déterminer (au même titre que l'effort sur une artère rétrécie) une véritable *claudication* d'un organisme lésé par une cause réellement efficiente.

Cette cause peut être une infection ou une intoxication. Dans le chapitre consacré à l'étiologie, sont énumérées les *infections* que l'on a le plus souvent rencontrées dans les antécédents des sujets atteints de gangrène de Raynaud. Parmi celles-ci, il y en a qui sont rarement incriminables chez l'enfant ; dans tous les cas, il s'agit de simples faits d'observation qui ne peuvent acquérir de valeur que par leur répétition. C'est pourquoi nous retiendrons surtout, parmi les infections, la syphilis et la tuberculose. La *syphilis héréditaire* ou acquise est en effet signalée dans plusieurs observations. La connaissance des antécédents héréditaires manque chez l'enfant assisté dont nous avons relaté l'observation ; mais la réaction de Wassermann a été nettement positive : c'est donc un nouveau cas à ajouter à ceux déjà nombreux où elle a été signalée, sans que rien d'ailleurs permette d'établir un rapport de causalité entre cette infection

et la maladie de Raynaud qui apparut ultérieurement.

La tuberculose, comme nous l'avons vu, seule ou associée à d'autres infections doit, d'après Rénon et Bonenfant, être comptée parmi les maladies infectieuses capables de provoquer le syndrome de Raynaud. Après avoir rapporté d'assez nombreuses observations de tuberculose coexistant avec la maladie de Raynaud, ces auteurs rapprochent de l'asphyxie des extrémités, type Raynaud, une aéro-asphyxie qui est très fréquente, indépendante ou associée aux tuberculides de Darier. *L'aéro-asphyxie*, ressemble en effet, par quelques-uns de ses aspects, à l'asphyxie de Raynaud : c'est une congestion chronique des extrémités, qui sont d'un rouge violacé, froides et engourdies ; en y imprimant le doigt, on produit une tache anémique qui met parfois près d'une minute à disparaître. Ces manifestations sont exaltées par le froid. Or, cette aéro-asphyxie, si elle peut s'observer dans des conditions diverses, est particulièrement fréquente chez les enfants ou les adolescents scrofuleux et crée un terrain de choix pour les engelures et les tuberculides.

Les *engelures* ou érythèmes pernio simulent d'ailleurs parfois, elles aussi, l'asphyxie de Raynaud, au point que le diagnostic peut en être délicat, et que certains auteurs ont tendance à les considérer, en raison de leur grande fréquence dans les antécédents des sujets atteints d'asphyxie de Raynaud, comme le premier degré de cette maladie. C'est une opinion

à laquelle on ne saurait se rallier actuellement, mais il est logique de chercher une condition commune qui explique l'association fréquente des engelures et de la maladie de Raynaud. Or, le fait que les engelures s'observent le plus souvent chez des sujets présentant, avec l'habitus scrofuleux, des adénopathies chroniques, pourrait conduire à les ranger, elles aussi, au nombre des manifestations de la *tuberculose atténuée*, d'autant que l'on a pu observer des cas où l'engelure a paru se transformer en lupus érythémateux. La tuberculose ne serait-elle pas le lien commun qui unit, dans nombre de cas, le syndrome de Raynaud à l'érythème pernio ? Le cas de notre petit malade n'apporte sur ce point aucun éclaircissement, il ne présentait cliniquement aucune manifestation tuberculeuse et nous ignorons s'il a présenté à une époque des engelures.

Le rôle semble vraisemblable ; mais l'intérêt de ces faits n'est que secondaire.

Il n'en est pas de même des *lésions rénales*, si fréquemment constatées dans les antécédents du syndrome de Raynaud et qui peuvent être rapprochées des auto-intoxications que l'on a invoquées.

Il s'agit, en effet ordinairement, comme nous l'avons vu au chapitre étiologique, d'une des formes albumineuse, chlorurémique ou azotémique de la néphrite chronique.

Rien ne prouve évidemment qu'il ne s'agit là d'une simple coïncidence ; mais le fait paraît d'autant moins probable que les néphrites chroniques présentent,

parmi leurs symptômes les plus habituels, le phénomène du *doigt mort*, si souvent comparé depuis Roques (1882), à la syncope locale type Raynaud. Les deux phénomènes sont identiques, à cette différence que la syncope locale, type Raynaud, porte ordinairement sur plusieurs doigts et est symétrique ; cliniquement, il semble donc qu'il n'y ait entre les deux phénomènes qu'une différence de degrés. Aussi, semble-t-il logique de rechercher dans ces cas l'origine de l'asphyxie, locale non pas dans l'auto-intoxication qui résulte de l'imperméabilité rénale ou dans la sclérose des vaisseaux qui accompagne ordinairement la néphrosclérose, mais, comme on tend de plus en plus à le faire aujourd'hui pour le phénomène du doigt mort, à *l'hypertension artérielle*. C'est l'opinion de Bosc et de Vedel (de Montpellier), qui, dans le rapport sur l'hypertension qu'ils présentèrent au Congrès de médecine de 1904, classèrent la maladie de Raynaud parmi les *syndromes avec hypertension localisée*.

Il ne semble pas que l'on ait souvent pratiqué la mesure de la tension artérielle au cours de la maladie de Raynaud, car les observations d'adultes, comme celle des enfants, sont muettes sur ce point. Notre petit malade avait, à l'oscillomètre de Pachon, une tension de 16 centimètres de mercure, c'est-à-dire une tension artérielle élevée pour son âge. Est-ce là une coïncidence ou y a-t-il lieu de faire jouer un rôle à cette constatation dans l'apparition du syndrome ? C'est une question qui ne pourra être tranchée que

par la mesure et l'étude systématique de la tension artérielle au cours de cette affection. Il ne peut entrer dans notre sujet de discuter la cause de cette hypertension ; faut-il incriminer une lésion rénale acquise où une débilité congénitale de cet organe ; s'agit-il, au contraire, d'un trouble dans le fonctionnement des glandes vasculaires sanguines et, en particulier, des surrénales ou du corps thyroïde ?

Une étude anatomique de ces organes pourrait projeter quelque clarté sur ces questions. Rappelons seulement que les lésions des glandes vasculaires sanguines et, en particulier, celles du corps thyroïde et des surrénales a été incriminée par Touchard pour expliquer le syndrome de Raynaud et que Gibert faisait intervenir une toxine vaso-constrictive.

De cette discussion, on peut conclure que la maladie décrite par Maurice Raynaud n'est qu'un *syndrome* clinique. Il relève le plus souvent d'une *intoxication* endo ou exogène ou d'une *toxi-infection* Elles peuvent agir par l'intermédiaire d'une *lésion vasculaire* ou *nerveuse ;* mais le plus souvent, il semble n'exister qu'un simple *trouble vaso-moteur* sous la dépendance peut être de l'*hypertension* artérielle. Les *tares névropathiques* constituent dans ce cas une prédisposition morbide importante. Le froid joue le plus souvent le rôle de cause occasionnelle.

CHAPITRE IV

SYMPTOMES

Comme nous le verrons, la « maladie » de Raynaud peut se présenter en clinique sous des formes diverses. Dans la majorité des cas, toutefois, les troubles par lesquels elle se manifeste se succèdent suivant un ordre à peu près constant. C'est ce type moyen habituel que nous décrirons tout d'abord.

I. — *Période de syncope locale*

L'affection débute presque toujours *brusquement*, en pleine santé apparente, parfois à la suite d'une *maladie infectieuse* (fièvre éruptive. Cf. obs. XXV, XXVII, XXXII, XXXIII ; tuberculose. Cf. obs. XXXV, XXXVI). Tout au plus aura-t-on, chez certains sujets, remarqué que, depuis quelque temps, la circulation semble se faire moins bien aux extrémités, celles-ci étant facilement froides et violettes (*acro-asphyxie*), ou encore qu'elles sont le siège d'*engelures* interminables.

Dans quelques cas, l'apparition des phénomènes est précédée par de légères *douleurs* (fourmillement, picotements) dans les membres qui vont être atteints (Cf. obs. XX); mais en général, elles ne se manifestent que lors des troubles vasculaires, si bien que rien ne peut faire prévoir l'imminence des accidents.

D'autres fois, ceux-ci semblent avoir été » déclenchés » par un incident particulier : tantôt, par exemple, ils surviennent à la suite de l'exposition à un *froid* vif ou prolongé, tantôt à la suite d'une *émotion* vive (Cf. obs. XII, où les phénomènes d'ischémie locale se manifestèrent le lendemain du jour où l'enfant avait vu mourir brusquement sa grand'mère); mais plus souvent, il est impossible de remonter à une cause quelconque, et c'est tout à fait *inopinément* qu'apparaissent les phénomènes caractéristiques de la première phase.

Brusquement, les mains, ensemble ou successivement, deviennent d'une blancheur, d'une *pâleur syncopale ;* d'autres fois, ce sont les pieds qui sont atteints les premiers, ou encore les phénomènes, plus localisés, débutent par un ou plusieurs doigts ou orteils.

Cette lividité s'accompagne d'une *sensation de froid* des plus vifs ; l'extrémité toute entière ou les doigts seulement semblent gelés, morts, mais les douleurs proprement dites sont rares à cette période ; la sensibilité de la région est très diminuée ou même annihilée ; la piqûre, la pression ne sont généralement pas perçues ou ne déterminent qu'une sensa-

tion vague, désagréable plutôt que douloureuse ; on remarque, en outre, que la piqûre ne fait pas perler la moindre gouttelette de sang. La sensisibilité tactile est également émoussée, et le petit malade ne peut, bien souvent, plus reconnaître par le simple toucher les objets qu'on lui met dans la main.

Cet état dure ainsi, suivant les cas, quelques minutes à plusieurs heures, puis peu à peu la réaction se fait, les téguments se recolorent, prennent graduellement une teinte cyanique tandis que se font sentir des douleurs plus ou moins vives.

II. — *Période d'asphyxie locale*

Rapidement, les régions atteintes, surtout les doigts ou les orteils, prennent une coloration *bleuâtre*, violacée, rappelant celle de certaines cardiopathies congénitales, et allant en se fonçant de plus en plus jusqu'à devenir d'un noir ardoisé ou même d'un noir d'encre. La pression, fort douloureuse, efface momentanément cette coloration, et la tache blanche qui en résulte est longue à disparaître.

En général, la cyanose est surtout marquée sur les extrémités ; sur les membres eux-mêmes (avant-bras, jambes), qui parfois sont envahis également, elle se présente plutôt sous forme de marbrures violacées remontant plus ou moins haut ; enfin, on peut aussi voir le nez, les oreilles prendre le même aspect.

A l'asphyxie locale se joint parfois, surtout quand

elle se prolonge, un certain degré de *tuméfaction* amenant le gonflement des doigts, des orteils, ou du dos, du pied ou de la main : ce symptôme semble toutefois plus habituel au syndrome voisin de l'érythromélalgie.

A peu près constantes, en revanche, sont les *douleurs ;* parfois elles précèdent même l'apparition de la teinte cyanique et annoncent ainsi le passage à la phase d'asphyxie. Plus ou moins vives suivant les cas, mais allant presque toujours en s'accentuant parallèlement aux phénomènes locaux, ces douleurs, d'abord un peu analogues à une onglée intense, à un engourdissement lancinant des extrémités, ne tardent pas à prendre une acuité beaucoup plus marquée ; c'est alors comme une sensation de brûlure avec des élancements pénibles, que vient accroître la moindre pression.

A cette hyperalgie correspond, au contraire, une *anesthésie* complète ; le malade ne perçoit ni la piqûre, ni le contact, et il en résulte une sorte de parésie telle que le sujet ne peut plus rien saisir.

L'accès dure ainsi pendant un temps variable, puis tout rentre peu à peu dans l'ordre : les douleurs diminuent en même temps que reparaît la sensibilité, les régions violacées passent au rouge foncé, puis reprennent enfin leur aspect normal.

Les accidents peuvent en rester là ; mais plus fréquemment d'autres accès se produisent, à intervalles plus ou moins éloignés, soit sans cause, soit à l'occasion d'un nouveau « coup de froid » ; en général,

à chaque reprise, les phénomènes s'accusent et s'étendent davantage, se prolongent, peuvent même devenir permanents, et l'on doit craindre alors l'imminence de la gangrène.

III. — *Période de gangrène*

Dans ce cas, les doigts ou les orteils prennent une teinte de plus en plus noire qui remonte jusqu'aux articulations métacarpo ou métatarso-phalangiennes ; les douleurs, irradiées à tout le membre et de plus en plus aiguës, donnant l'impression de brûlures atroces. de broiement, allant parfois jusqu'à arracher des cris au patient et à nécessiter le secours de la morphine, se produisent par paroxysmes plus ou moins répétés, pendant lesquels la cyanose atteint son maximum, et qui sont suivis d'une période de calme relatif ; les doigts deviennent de plus en plus froids et insensibles, et c'est ainsi que graduellement les phénomènes s'acheminent vers la gangrène. Mais celle-ci ne se produit pas toujours avec la même intensité, et ce sont ses diverses modalités qu'il nous reste maintenant à étudier.

1° Tantôt les doigts ou les orteils s'œdématient légèrement, et l'on voit à leur extrémité se développer de petites *phlyctènes* remplies d'un liquide séreux, puis séro-purulent ; bientôt elles se rompent, laissant le derme à nu, et il en résulte une petite ulcération sans tendance suppurative, qui persiste quelques

jours, puis se cicatrise et se rétracte rapidement ; ultérieurement, on pourra en retrouver la trace sous forme d'une petite cicatrice blanchâtre et déprimée à la pulpe des doigts ou des orteils, parfois d'une sorte de petit tubercule sous-jacent à l'ongle qui peut tomber momentanément.

2° D'autres fois, les phlyctènes ne se rompent pas, elles se dessèchent en formant de petites *eschares* épaisses de 1 à 2 millimètres, qui s'éliminent rapidement après une légère suppuration.

Ou bien spontanément, sans phlyctènes préalables, la peau se dessèche, se parchemine, se racornit, en même temps qu'elle se ride et prend une teinte fauve ou brunâtre ; puis il se forme des *pellicules* épaisses et dures qui ne tardent pas à se desquamer, laissant l'extrémité des doigts légèrement amincie et effilée ; l'ongle peut tomber ou rester déformé.

3° Jusqu'alors, la gangrène restait superficielle et limitée, les ongles n'étaient que peu atteints, les cicatrices ne laissaient que des traces insignifiantes. Mais la « maladie » de Raynaud peut atteindre un degré beaucoup plus *grave :* la peau, épaissie et dure, se plisse, se ratatine ; l'ongle se strie ; la phalange, le doigt, l'orteil, parfois la main entière ou le pied se momifient, deviennent noirs et secs « comme du charbon ».

Les douleurs ont alors disparu, et l'anesthésie est complète, si bien qu'on peut voir, comme dans l'observation XX, le petit malade s'arracher lui-même un ongle.

Cependant, on continue à sentir battre les artères jusqu'à la limite de la région mortifiée. Malgré l'étendue des dégâts, l'état général reste bon, l'enfant conserve son appétit et sa vivacité, les fonctions digestives et la respiration demeurent normales, la température reste à son niveau habituel.

Puis, peu à peu, à la base du doigt, à la limite de la région gangrenée, se forme un cercle inflammatoire bientôt suivi d'un sillon d'élimination qui suppure et se creuse peu à peu jusqu'à amener, assez rapidement la *chute de l'eschare : phalanges*, *doigts* ou *orteils*, *mains* ou *pieds*, etc. La surface de section se montre alors nette, laissant à nu les papilles dermiques, puis les bourgeons charnus qui vont achever la cicatrisation. Parfois, comme dans les observations XXV et XXVI, le sillon d'élimination se forme au-dessus de l'interligne articulaire, ou bien la rétraction des parties molles le découvre secondairement, si bien que quand le segment gangrené s'est détaché, on voit l'os ou les os du membre faire saillie au dehors.

Telle est la forme grave de la « maladie » de Raynaud, entraînant une mutilation définitive plus ou moins étendue. Souvent, du reste, la gangrène ne reste pas cantonnée aux membres ; elle atteint, en même temps, comme nous l'avons signalé plus haut, d'autres extrémités, le *bout du nez*, le *pavillon des oreilles*, les *pommettes* même, tantôt se bornant à un sphacèle superficiel qui n'aboutit qu'à la chute d'une mince pellicule desséchée, tantôt creusant plus

profondément et amenant la destruction partielle de la région envahie.

Évolution

Ainsi que nous l'avons dit, l'affection peut se *borner à ses stades vaso-moteurs ;* l'accès de syncope est suivi, plus ou moins vite, des phénomènes asphyxiques, lesquels ne disparaissent qu'à plus ou moins longue échéance (quelques jours à un mois). La *répétition des crises* est naturellement des plus variables suivant les malades et les conditions occasionnelles.

Si les lésions évoluent vers la gangrène, la durée des crises s'en trouve forcément prolongée. Deux cas peuvent, d'ailleurs, se présenter :

a) Tantôt, surtout dans les formes graves envahissant les mains ou les pieds dans leur totalité, la maladie, suivant une marche *continue*, se prolonge sans interruption jusqu'à la chute des segments de membre gangrenés ; la cicatrisation est, du reste, presque toujours très lente, entravée par des infections secondaires, si bien que des mois et des années se passent avant qu'elle soit définitive.

b) Tantôt, au contraire, comme dans la forme asphyxique pure, et surtout si la gangrène reste superficielle et limitée, on n'aboutit qu'à la destruction d'une ou plusieurs phalangettes, l'affection évolue *par poussées*, chacune d'elles se terminant

par la formation d'une ou plusieurs eschares en des points variés (cf. obs. XXI). C'est ainsi que, bien souvent, les lésions atteignent successivement, et non d'emblée à la première crise, les régions symétriques où elles vont évoluer : le pied ou la main gauche, par exemple, est pris plusieurs mois avant le côté droit. A chaque crise, les douleurs reparaissent pour se calmer et cesser quand les phénomènes de gangrène apparaissent.

Formes cliniques

A côté des cas où la maladie évolue suivant le type général que nous venons d'esquisser, ne différant entre eux que par l'étendue et la gravité des lésions, on décrit d'autres faits où elle s'en écarte plus ou moins ; nous pourrons donc résumer ainsi les diverses modalités qu'elle peut revêtir :

1° *Forme atténuée*, se bornant à l'asphyxie symétrique des extrémités (formes atténuées ou avortées de Dominguez) (Cf. obs. I et II) ;

2° *Forme moyenne*, avec gangrène limitée et superficielle (c'est, naturellement, le cas le plus habituel) ;

3° *Forme grave*, avec gangrène étendue et profonde, entraînant la perte d'un segment de membre ou même, comme dans les cas décrits par Brengues, d'un membre tout entier (cf. obs. XXIV) ;

4° *Forme aiguë*, dans laquelle la gangrène se

produit presque d'emblée, sans phase vaso-motrice pure préalable (obs. XXVI) ;

5° *Forme anormale*, débutant par les phénomènes asphyxiques de Raynaud, mais aboutissant à la sclérodermie ;

6° *Formes associées*, dans lesquelles les phénomènes du syndrome de Raynaud s'associent ou alternent avec d'autres syndromes d'ordre vaso-moteur : érythromélalgie (Benoit), sclérodermie, acroparesthésie, hémoglobinurie paroxystique (Abercrombie, Sonthey, Myers).

Enfin, de multiples observations ont été rapportées sous le nom de « Maladie de Raynaud », qui, par leur allure particulière (lésions non toujours symétriques, disséminées, etc.), mériteraient de constituer autant de formes anormales ; mais la simple lecture de ces faits montre qu'il s'agit, en réalité, de gangrène d'origine infectieuse (embolies multiples, thrombose de l'artère iliaque primitive ou même de l'aorte !)

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Le diagnostic du syndrome de Raynaud est variable suivant les cas, facile cependant en général, surtout, comme nous l'avons dit, si l'on considère les faits dans leur acception large, comme constituant un *syndrome* et non une *maladie*, pour ainsi dire essentielle. L'évolution ordinaire par crises, la succession des phénomènes vaso-moteurs puis gangreneux, la symétrie des lésions et leur localisation aux extrémités, l'intégrité de l'état général sont les éléments essentiels de ce diagnostic. Celui-ci se posera, naturellement, dans des conditions différentes, suivant l'époque de l'affection.

A) *A la phase d'asphyxie locale*

A cette période, ou, à plus forte raison, si les troubles se bornent à ce degré, le syndrome de Raynaud sera à distinguer de plusieurs syndromes voisins assez analogues cliniquement, et dont les

rapports possibles avec celui qui nous occupe ne sont d'ailleurs pas élucidés.

Abstraction faite de la *cyanose* des affections cardiaques congénitales, facile à distinguer par ses caractères spéciaux (cyanose généralisée, congénitale), même quand elle affecte la forme paroxystique ou quand, exceptionnellement, les lésions ne s'accompagnent d'aucun souffle, — il faudra songer aux troubles suivants :

Les *engelures*, considérées par certains auteurs comme le premier degré de la maladie de Raynaud, n'arrivent jamais à donner aux téguments une teinte bleu violacé noirâtre comme dans celle-ci ; les sensations douloureuses sont différentes, ce sont des picotements, des cuissons surtout ; les régions atteintes sont plus étendues et non limitées aux extrémités digitales ; il n'y a pas de phase de syncope locale préalable. Le diagnostic peut être plus délicat si les engelures sont symétriques et s'ulcèrent ;

L'érythromélalgie est caractérisée par des accès douloureux localisés également aux extrémités, mais s'accompagnant de rougeur et de gonflement des téguments avec élévation de la température locale. La douleur a le caractère d'une brûlure, elle augmente ou apparaît par la chaleur et se calme, au contraire, par le froid ; aussi les accès se produisent-ils surtout pendant l'été et rarement en hiver. La rougeur n'est pas précédée d'une phase ischémique, elle n'atteint pas la teinte livide, cyanique de la

maladie de Raynaud, elle est plutôt érysipélateuse ou phlegmoneuse, et le gonflement plus ou moins intense qui l'accompagne achève l'analogie; souvent on note une hyperhidrose palmaire ou plantaire accusée au moment des accès. L'affection frappe surtout les membres inférieurs.

Dans *l'aero-asphyxie*, les extrémités sont bleues ou violettes et froides également, mais il s'agit là d'un état permanent et non paroxystique.

B) *A la phase de gangrène*

Il convient d'éliminer les *gangrènes infectieuses* par artérite ou embolie (fièvre typhoïde, rougeole, pneumonie, etc.), mais on peut observer le syndrome de Raynaud après une maladie infectieuse ; les *gelures* seront reconnues par les commémoratifs, mais nous avons vu que le froid semble jouer un rôle indiscutable dans l'apparition des phénomènes vaso-moteurs de Raynaud, et par suite l'hésitation peut parfois être légitime ; la *gangrène ergotique* se présente avec un aspect bien spécial : son caractère épidémique, la phase d'agitation, d'ivresse ergotique qui précède la gangrène, enfin les commémoratifs qui permettront de retrouver l'ingestion de pain de seigle, par exemple, ou le mâchonnement d'un fétu de seigle, seront autant d'indices pour le diagnostic.

CHAPITRE VI

PRONOSTIC

Le pronostic de la « maladie de Raynaud » dépend naturellement du degré des lésions : *bénin* dans les formes légères, lorsqu'il s'agit seulement de crises syncopales ou asphyxiques, et même quand les lésions gangréneuses se bornent à quelques pellicules superficielles, il doit cependant être toujours *réservé* pour l'avenir, puisque la répétition des accès montre une susceptibilité spéciale du système vaso-moteur, et que, par suite, l'on peut toujours craindre de voir l'une des crises se prolonger et aboutir à des désordres irréparables.

Il est inutile, en effet, d'insister sur la *gravité* des formes qui amènent des mutilations étendues : si la chute d'une ou deux phalangettes, voire même d'un ou deux doigts ou orteils, ne diminue que modérément la capacité fonctionnelle du membre atteint, est-il besoin, en revanche, de souligner la lamentable situation du malade privé, comme celui de l'observation XXV, de ses deux pieds, ou, comme

celui de l'observation XXVI, de ses deux mains ? Triste infirmité, à laquelle peut encore venir se joindre une mutilation plus ou moins inesthétique du nez ou des oreilles.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

L'obscurité qui règne encore sur les causes du syndrome de Reynaud explique, à la fois, la diversité des traitements proposés, et il faut bien l'avouer, leur faible efficacité dans un trop grand nombre de cas.

Lorsqu'on peut soupçonner que les troubles relèvent d'une cause morbide manifeste, la thérapeutique s'en trouve naturellement simplifiée : ce sera, par exemple, le cas lorsque l'affection survient chez des sujets albuminuriques, — chez des enfants présentant des stigmates d'hérédo-syphilis, — ou même chez des sujets manifestement nerveux.

Dans les autres cas, le traitement ne pourra qu'être symptomatique. On n'hésitera point cependant à essayer le *traitement spécifique* pour le cas où il s'agirait d'une hérédo-syphilis latente, ou encore l'opothérapie thyroïdienne qui a donné de bons résultats dans une observation de Laignel-Lavastine.

En dehors de ces médications spéciales, on combattra l'éréthisme nerveux par les sédatifs habituels

(valériane, bromures); la belladone a été préconisée par Comby. Les douleurs seront calmées par les analgésiques ou par des liniments sédatifs. La circulation sera activée par des frictions alcoolisées, camphrées, par des enveloppements chauds, par des bains chauds additionnés de tanin, de feuilles de noyer, d'écorce de chêne, etc.

Les *courants continus* ont donné de bons résultats à Raynaud; la *haute fréquence* a également amené des améliorations et a été recommandée encore récemment (Raymond).

Enfin, se basant sur les résultats remarquables obtenus par *l'aérothérapie chaude* dans le traitement de certaines gangrènes, la gangrène diabétique en particulier, Bensaude a eu l'idée d'appliquer le mode de traitement à la maladie de Raynaud : la méthode employée a été la *douche* d'air chaud ; la température obtenue varie, suivant l'intensité du courant de 40 à 700 degrés (température habituellement utilisée : 50 degrés) ; la durée de l'application est d'une à deux heures par jour, mais il est nécessaire de continuer le traitement pendant longtemps, et même après la guérison, d'appliquer de temps à autre, surtout pendant la période froide, des douches « préventives » pour maintenir les résultats acquis. Ceux-ci semblent tout à fait encourageants ; le traitement a, en effet, dans les quatre cas observés par Bensaude, déterminé des améliorations notables, équivalant presque à des guérisons : « il a fait cesser les crises de syncope locale, il a diminué ou supprimé la cyanose,

calmé la douleur et empêché la gangrène quand elle était imminente ; enfin, il limite le processus gangréneux et facilité la chute de l'eschare, en laissant une cicatrice souple et parfaite » (Bensaude). L'air chaud détermine, en effet, « une sorte de stérilisation discontinue » (Quénu), et arrête ainsi la gangrène en arrêtant l'infection.

Est-il besoin, en terminant, d'insister sur la nécessité d'une *propreté rigoureuse* des extrémités atteintes, surtout quand la gangrène y a fait son apparition ? Le pansement aseptique ouaté trouvera donc doublement, à la fois comme enveloppement chaud et comme pansement filtrant, son indication en pareil cas.

OBSERVATIONS

PREMIER GROUPE

Syndrome de Raynaud limité aux troubles vaso-moteurs (syncope et asphyxie locales)

OBSERVATION I

(Comby, *in* thèse Sommelet, Paris, 1904-1905.)

Fille, dix ans.

Bonne santé ; mais *très nerveuse :* tics et terreurs nocturnes (parents également très nerveux ; deux frères, un mort de méningite tuberculeuse, un autre bien portant atteint de bégaiement et sujet à des terreurs).

Très sensible au froid ; jamais d'engelures ; mains habituellement rouges, sueurs à la paume, même l'hiver.

Depuis quelque temps, troubles vaso-moteurs très nets des deux derniers doigts de chaque main, et parfois du médius : les doigts devenaient blancs, insensibles, douloureux (fourmillements et brûlure légère).

Au bout de quelques minutes à un quart d'heure, une teinte violacée ou noirâtre envahissait les doigts atteints et une partie de la main.

Plusieurs crises semblables par jour. La moindre émotion en provoque le retour.

OBSERVATION II

(Johnston, *Arch. of Pediatr.*, 15 août 1885.)

Enfant de cinq ans.

Dès les trois premiers mois, on remarqua qu'il avait de fréquents accès de rougeur, avec enflure des mains et des pieds.

A cinq ans, nouveaux accès semblables : les mains deviennent subitement rouges, puis les doigts noircissent de plus en plus ; ces phénomènes s'accompagnent de vives douleurs et d'hyperesthésie. Les oreilles furent prises à leur tour.

Tout se calma par le repos à la maison. Mais dès que l'enfant ressortit, les mêmes accidents se reproduisirent.

DEUXIÈME GROUPE

Syndrome de Raynaud avec gangrène légère, superficielle et limitée

OBSERVATION III

(English, *Mittheil. des Vereins für Niederostreich*, t. III, p. 77.)

Fille de douze ans.

Prise brusquement, en pleine santé, de fortes douleurs

dans l'index gauche; quelques heures plus tard, le doigt est rouge et enflé. Puis apparurent des *phlyctènes* louches.

Mêmes phénomènes cinq ou six jours plus tard au niveau d'un doigt droit. Guérison.

OBSERVATION IV

(Deck, *Brit. Med. Journ* ; 27 janvier 1894.

Garçon de dix-neuf mois.

Vers le milieu d'août 1893, sa mère remarque que parfois les dernières phalanges des doigts de la main gauche deviennent blanches et froides. Pendant ces crises, l'enfant pleure, crie et serre son poignet de l'autre main. Ces accès durent environ une heure et reviennent assez régulièrement deux fois par jour ; ils sont suivis d'une réaction congestive intense, les doigts prenant une teinte pourpre foncé.

Au début de septembre, apparition d'une petite *phlyctène* à l'extrémité de l'index gauche, puis à celle des autres doigts.

Au milieu de septembre, la main droite est prise de même.

24 septembre. — Les mains sont œdématiées, d'une couleur pourpre, les doigts sont très douloureux.

6 octobre. — Les phlyctènes de la main gauche ont séché ; la peau ressemble à du parchemin. A droite aussi, elles ont séché.

24 octobre. — La desquamation s'est faite au niveau des phlyctènes.

1er novembre. — Les doigts ont repris leur aspect normal, ils sont encore un peu sensibles.

OBSERVATION V

(Raynaud, Thèse de Paris, 1862.)

Enfant de huit ans et demi. Lymphatique.

Il y a une huitaine de jours, ressentit dans les pieds des douleurs remontant jusqu'à la moitié de la jambe ; le bout des orteils était rouge ou violacé. On crut à des engelures, l'enfant y étant sujet chaque hiver.

Mais le lendemain de son entrée (29 nov.), les douleurs devinrent plus intenses et *la gangrène* apparut : sur le gros orteil droit, on notait une tache rouge livide (de la dimension d'une pièce de 0 fr. 20) ; en arrière, sur la pulpe, se montrait une tache analogue ; le quatrième orteil était d'un noir ardoisé, ne pâlissant pas à la pression ; le cinquième était rouge sombre. Sur le pied gauche, on voyait une large plaque violacée sur la pulpe du gros orteil, une plaque noirâtre sur celle du troisième orteil, dont la face dorsale était également rouge, enfin une plaque ardoisée sur le quatrième orteil. Tous ces points étaient insensibles. Les battements des artères étaient parfaitement perceptibles.

Le 30 novembre apparut, sous chaque talon, une tache livide de la largeur d'une pièce de 50 centimes ; au pied gauche, se dessinait une plaque semblable un peu en avant de la première.

4 décembre. — Les douleurs étaient très vives ; la pulpe du quatrième orteil de chaque pied (surtout du droit) était dure, noire, racornie, analogue à du charbon. Des *phlyctènes*

avaient apparu aux deux gros orteils, des excoriations aux deuxièmes et troisièmes.

6 décembre. — Les douleurs avaient cessé, la gangrène se limitait.

9 décembre. — La base du gros orteil droit avait pris une teinte feuille morte, la peau était comme parcheminée, avec des marbrures brunes, la phlyctène du gros orteil gauche était flétrie ; la gangrène du quatrième orteil était plus accusée.

15 décembre. — L'enfant put se lever.

18 décembre. — Il se fit une desquamation de pellicules brunâtres au niveau des orteils et des deux talons.

23 décembre. — L'eschare du quatrième orteil droit tomba.

28 décembre. — Les plaies étaient en voie de cicatrisation.

9 février. — Les douleurs reparurent pendant trois jours dans le pied droit, et un petit liséré livide apparut en même temps qu'une phlyctène sous l'ongle du troisième orteil droit ; des orteils gauches restèrent intacts ; enfin, une petite tache brunâtre se montra sous les talons. Ce fut, en somme, comme l'ébauche de la première crise, ayant évolué en trois jours au lieu d'un mois.

OBSERVATION VI

(Maugues, thèse de Paris 1894-1895.)

Fille, sept mois. Très bon état. Pas d'antécédents héréditaires.

Vers la fin de novembre 1894, devint grognon, criait, refusait le sein, sans cause apparente.

Au bout de quelques jours, on remarqua une *teinte violette* de l'extrémité du médius et de l'annulaire des deux mains, teinte qui s'exagérait pendant les crises de cris et d'agitation.

Vers le milieu de décembre, les extrémités devinrent noires; des *phlyctènes* apparurent, les crises douloureuses devinrent plus fréquentes.

Examen le 19 décembre : *gangrène* des extrémités du médius et de l'annulaire des deux mains, de même étendue de part et d'autre.

Au niveau des médius, teinte noirâtre de l'extrémité, cessant à quelques millimètres au-dessous du bord libre de l'ongle, formant un capuchon qui coiffe la pulpe et remonte sous l'ongle, au travers duquel on la voit par transparence jusqu'au tiers environ de sa hauteur; sur la face palmaire, elle s'arrête au tiers de la phalangette. Cette teinte noire correspond à une petite escharre dure et sèche, à la limite de laquelle on voit deux ou trois petites ulcérations suintant légèrement; elle est entourée par une zone tuméfiée de rouge.

Au niveau des annulaires, le capuchon gangréneux atteint la moitié de la phalangette à la face palmaire, la moitié de l'ongle à la face dorsale; à son voisinage, on voit deux ou trois petites phlyctènes séro-purulentes; l'œdème dur et rouge qui l'entoure remonte jusqu'à l'articulation de la deuxième phalange.

Les crises se répètent plusieurs fois par jour. Vives douleurs au moindre contact.

A la suite d'un traitement belladoné, les crises cessent; le contact devient moins douloureux.

Au début de janvier, le travail de réparation se fait; les téguments sont redevenus normaux autour des lésions, les escharres s'éliminent sous forme de petites follicules. Aux annulaires, cependant, elles laissèrent de petites cicatrices punctiformes, et les ongles restèrent déformés avec un sillon transversal à leur partie moyenne.

Au début de février, les extrémités des médius sont normaux, un peu effilées; les annulaires, de même, avec leurs cicatrices blanchâtres.

Pas de nouvelles crises depuis lors.

OBSERVATION VII

(Beck; *Jahrb. für Kinderheilk.*, 1910, vol. 72, p. 84).

Nourrisson de six mois (6 kil. 250).

Six semaines avant, la main gauche, les pieds et l'oreille droite *bleuirent* brusquement, puis tout disparut en six heures. Les mêmes symptômes se reproduisirent dès lors presque chaque jour.

Amené à l'hôpital le 21 septembre 1909. La main et le pied gauches sont enflés, d'un rouge bleu se terminant par une limite nette; l'enfant crie au moindre contact (hypersensibilité marquée des régions malades).

Cœur normal; rien dans les urines; motilité des régions malades notablement diminuée; réaction de Wasserman négative.

Le soir, la coloration du pied a presque disparu; celle de la main a pâli.

Le 22, le pied est tout à fait normal ; la main est encore un peu rouge, mais moins sensible et moins froide.

Le 26, la main est reprise.

Le 27, elle se montre d'un bleu noir bien limité, enflée et douloureuse ; ces phénomènes se calment le lendemain par des enveloppements humides.

Le 2 octobre, la main droite, à son tour, offre une teinte violacée remontant jusqu'au 1/3 inférieur de l'avant-bras ; cet aspect, déjà moindre le soir, ne subsiste plus que par places le lendemain. A la main gauche, on note quelques pertes de substances superficielles.

Le 6, à la suite d'un bain froid, les deux pieds offrent le même aspect ; celui-ci disparaît le soir.

Le 7, même teinte intense aux doigts de la main droite ; cyanose de l'oreille gauche.

Le 8, la main droite est normale, mais le soir, la main gauche retrouve sa teinte bleue bien limitée.

Le 9, l'oreille gauche est redevenue normale, la main gauche reste dans le même état, ainsi que quelques doigts de la main droite.

Le 10, la cyanose de la main gauche a beaucoup diminué ; on y voit quelques phlyctènes, remplies d'une sérosité sanguinolente noirâtre.

Le 15, la main gauche est normale, sauf quelques petites plaques noirâtres.

Le 17, elle est reprise, ainsi que le pied du même côté ; mauvais état général, diarrhée, température 38°5.

Le 18, la main droite est prise, à son tour, mais normale le soir.

Le 20, mort dans le collapsus cardiaque. La main gauche n'a pas changé.

Autopsie. — L'examen microscopique ne montre rien de particulier, dans le cerveau, la moelle et les nerfs périphériques.

Dans les artères des extrémités et celles du cerveau, on note l'épaississement hyperplasique très net de la tunique interne; altérations analogues dans les veines des bras.

Remarques. — A noter, outre le jeune âge du petit malade (6 mois), d'une part, l'extrême mobilité des crises revenant et disparaissant d'un jour à l'autre, en frappant tantôt un membre, tantôt un autre; d'autre part, les résultats de l'autopsie concernant l'état de l'endartère.

OBSERVATION VIII

(Comby, thèse Sommelet.)

Fille neuf ans.

Père *nerveux* ayant eu des attaques épileptiques jusqu'à vingt-trois ans; mère *très nerveuse* également, sujette à de fréquentes migraines. Autre enfant *très nerveux*.

Depuis le sevrage jusqu'à trois ans, *convulsions* presque chaque mois; colères fréquentes avec spasme de la glotte, et cyanose de la face.

Début il y a huit jours par légères douleurs consistant en fourmillements à l'extrémité des doigts: à ce moment les deux dernières phalanges des cinq doigts de chaque main sont

froides et exsangues ; cet état dure une demi-heure, puis lui succède une *cyanose* prononcée des extrémités, accompagnée de douleurs vives. Il y aurait eu cinq ou six crises semblables par jour.

Actuellement, à droite, cyanose très marquée des trois premiers doigts, sensation de froid très accentuée. A gauche les cinq doigts sont pris de même. Aucune douleur, ni spontanée, ni à la palpation ; la sensibilité à la piqûre persiste en tout point ; la malade peut saisir les objets et les reconnaît au palper.

Les organes sont normaux.

Cinq jours plus tard, brusquement, vives douleurs (brûlures), surtout intenses au médius droit ; pendant cette crise les doigts deviennent exsangues, puis, dix minutes après, d'une cyanose intense remontant jusqu'aux articulations métacarpiennes.

Le lendemain, amélioration nette, mais le médius droit est encore douloureux à la palpation.

Quatre jours après, la cyanose a presque totalement disparu, mais à la pulpe des deux médius, on note une petite plaque de *gangrène sèche* épidermique sans tendance à l'élimination, du reste.

OBSERVATION IX

(Comby, thèse Sommelet.)

Garçon, dix ans. *Très nerveux* et impressionnable. Depuis longtemps, sujet aux *engelures*. Mauvaise circulation des extrémités et de la face. Aurait eu une *polynévrite* consécu-

tive à une infection mal déterminée et ayant duré près de trois mois (fin 1903).

En mars 1904, apparition de plaques de *cyanose* aux joues et aux oreilles ; le visage est froid et marbré ; vives douleurs, spontanées et à la pression, aux doigts : l'annulaire et l'auriculaire, en particulier, très douloureux quoique insensibles au contact, sont d'un bleu noirâtre ; les ongles sont noirs, les phalangettes sèches et amincies. Les pavillons des oreilles montrent également des pertes de substance et des cicatrices.

Un an après, le visage est toujours congestionné et marbré ; les oreilles sont couturées de cicatrices blanches ; les mains se sont améliorées, l'asphyxie locale a disparu ; tout danger de gangrène des phalangettes est écarté. Il n'y a plus de douleurs ni spontanées ni provoquées ; la sensibilité au contact est redevenue normale.

Organes normaux. Rien dans les urines.

Remarques. — Dans ces deux cas, la gangrène a été particulièrement légère.

OBSERVATION X

(Sommelet, thèse de Paris, 1904-1905.)

Garçon, deux ans et demi (La mère aurait eu une hémiplégie hystérique ; elle est sujette à des névralgies continuelles).

Convulsions à onze mois pendant un an.

A dix-huit mois, gourme très étendue ayant amené, au pied

droit, la formation d'une plaque rougeâtre violacée, siège de vives démangeaisons et ayant suppuré pendant tout l'hiver.

Depuis un mois, *coloration violette* des extrémités. De temps en temps, elles perdent cette teinte pour prendre un aspect blanchâtre, en même temps qu'elles sont le siège de vives douleurs et d'une sensation de froid glacial.

Actuellement, on constate à la phalangette du deuxième orteil droit, la présence d'une *ulcération* bordée par un sillon rougeâtre, suintante, « ayant succédé à la chute d'une plaque noire comme du charbon » ; la phalangette est légèrement œdématiée, très douloureuse.

A gauche, le premier et le deuxième orteils montrent une petite *eschare ;* ils sont le siège de vives démangeaisons, mais beaucoup moins douloureux à la pression que les orteils droits.

Les deux jambes sont couvertes de marbrures depuis l'articulation tibio-tarsienne jusqu'au tiers moyen.

Organes normaux.

Quelques jours plus tard, l'ulcération du deuxième orteil droit commence à se cicatriser.

A gauche, les deux petites eschares ont fait place à deux ulcérations sans tendance suppurative.

Deux mois après, tout était cicatrisé.

OBSERVATION XI

(Raynaud, thèse de Paris, obs. XII.)

Enfant de trois ans et demi, chétif. En nourrice jusqu'à trois ans.

Il y a trois semaines, les extrémités des orteils aux deux pieds devinrent *bleu violacées,* puis d'un noir d'encre. Le pied gauche reprit rapidement son aspect normal ; les phénomènes s'accentuèrent, au contraire, du côté droit.

Actuellement, à l'extrémité des trois premiers orteils, sous le rebord unguéal, on constate une *plaque* bien limitée, noire, parcheminée ; le cinquième orteil est d'un noir de charbon.

Un mois environ après, l'épiderme se souleva autour des eschares et se détacha. La guérison était complète une semaine plus tard, sauf au niveau du cinquième orteil.

OBSERVATION XII

(Armand-Delille *in the Sommelet)*

Fille de onze ans. (Engelures aux pieds tous les hivers).

Il y a trois semaines grippe, (pendant six jours) à la suite, *émotion* violente.

Le lendemain matin, au réveil, la dernière phalange du pouce gauche est froide et un peu douloureuse à la pression, puis elle devient blanche, puis violette et noirâtre.

Le lendemain, les autres doigts de la main gauche sont pris de même successivement.

La main droite est envahie à son tour pendant la semaine suivante.

A son entrée, la malade accuse de la douleur à la face palmaire des deux dernières phalanges de chaque doigt (fourmillements, picottements, engourdissements), spontanée et exaspérée par la moindre pression. La pulpe digitale est

rouge et cyanosée, les ongles presque noirs, la peau tendre, grisâtre, froide, avec quelques *phlyctènes* disséminées.

Organes normaux. — Quelques jours après, les douleurs diminuent puis disparaissent ; il ne reste plus que la sensation de doigts gelés. (la malade ne se rend compte que difficilement de la nature des petits objets qu'elle saisit).

A sa sortie, les douleurs, spontanées et provoquées, ont disparu ; les mains sont toujours froides ; les doigts effilés avec de ongles noirs ; les dernières phalanges et le tiers des deuxièmes phalanges de chaque doigt sont le siège d'une *gangrène sèche épidermique* ; la peau y est brunâtre, ridée dure, semblable à du cuir fauve ; par places, de petits lambeaux détachés laissent voir le derme rosé sous-jacent. Pas d'ulcérations. Sensibilité normale.

OBERVATION XIII

(Maugues, thèse Paris)

Petite fille de dix-huit mois ; chétive.

Il y a un mois, l'enfant devint grognon, criait sans cesse.

Lésions symétriques des deux mains : au bout des 2 médius, *eschare* dure, sèche, noire, remontant à la même hauteur à la face palmaire ou dorsale. (jusqu'à la matrice de l'ongle). Autour de l'eschare, limitée par un liseré rouge, œdème blanc, dur. Pas de phlyctènes ni d'ulcérations.

Peu ou pas de douleur à la palpation.

OBSERVATION XIV

(Makins, *Hosp. Saint-Thomas. Rép, 1883, t. XII p. 155*).

Enfant de quatorze ans ; sujet aux *engelures*.

Quant il vint à la consultation, le pied droit était d'un *bleu foncé* ; aux extrémités des orteils, on voyait des *taches noires gangréneuses* limitées par un sillon net d'élimination. Les phalangettes de 2 orteils étaient elles-mêmes gangrenées.

A gauche, les orteils étaient cyanosés, refroidis, quoique encore sensibles, présentant de petites eschares limitées, sèches, indolores.

Guérison en un mois et demi.

TROISIÈME GROUPE

Syndrome de Raynaud avec gangrène plus ou moins étendue et profonde

OBSERVATION XV

(Bouchez, thèse de Paris, 1891-1892.)

Fille de quinze ans.

Antécédents héréditaires. — Père, grand-père et grand'-mère paternels *très nerveux*. Tante, grand-père et grand'-mère maternels morts de *tuberculose* pulmonaire.

Antécédents personnels. — Adénopathie cervicale suppurée. A sept ans et demi, menace de *mal de Pott.*

Histoire de la maladie. — Vers huit ans, a beaucoup souffert d'*engelures* qui duraient presque toute l'année. A onze ans, apparition à la partie postéro-inférieure de la jambe droite d'une ulcération, précédée de rougeur, longue à se cicatriser et récidivant l'année suivante. Trois ans après, l'index se couvrit d'engelures qui s'ulcérèrent; l'ongle se souleva, baignant dans le pus; puis la phalange devint noire et *tomba* sans aucune douleur.

État actuel. — Enfant petite, malingre.

1° *Mains.* — Marbrures à la face dorsale du poignet; sur le dos de la main, coloration rosée de la peau, devenant violacée sous l'influence d'une émotion ou du froid, et d'autant plus foncée qu'on se rapproche de l'extrémité des doigts. Au niveau de ceux-ci, rides violacées de leur face dorsale; la peau semble rétractée à l'union des deux premières phalanges; troubles trophiques des ongles. A droite, l'index montre la cicatrice transversale, due à la chute de la troisième phalange.

Sensation de froid continuelle; abaissement de température locale. Pas de douleurs spontanées, pas d'anesthésie.

2° *Pieds.* — Marbrures au cou-de-pied; orteils violets et froids; plaques violacées sur le bord externe du pied. Ongles striés.

OBSERVATION XVI

(Rossignot, thèse de Paris, 1888-1889.)

Enfant de deux ans, et demi.

A la fin de décembre 1887, se plaignit de douleurs dans les

orteils, douleurs spontanées et provoquées par le toucher et la marche. L'extrémité des troisième et quatrième orteils gauches étaient blancs, puis violacés, fendillés ; puis des *eschares* se formèrent, étendues et suppurantes. Elles persistèrent pendant trois mois, pendant lesquels l'enfant ne pouvait ni marcher ni se chausser.

Un mois après, le pied droit fut pris aux mêmes points ; pendant longtemps, il y eut simplement de l'anesthésie et une teinte violacée des téguments, puis de petites eschares superficielles ; ultérieurement, des eschares se produisirent sous l'articulation métatarso-phalangienne des gros orteils, qui ne se cicatrisèrent que beaucoup plus tard.

Au milieu d'avril, de nouvelles lésions symétriques apparurent sur les cinquièmes orteils.

A la fin de ce mois, les eschares des troisième et quatrième orteils gauches s'éliminèrent, entraînant les ongles et les *phalangettes*, laissant un moignon terminé par une cicatrice rosée. La peau des extrémités des orteils correspondants du côté droit se détacha de même avec les ongles.

A la face plantaire, les eschares superficielles se cicatrisèrent à leur tour.

Enfin à l'extrémité des cinquièmes orteils, on pouvait voir des plaies suintantes avec une eschare noirâtre intéressant l'ongle ; le toucher réveillait de vives douleurs.

La guérison fut complète un mois après.

OBSERVATION XVII

(Mendel, Soc. dermatol., 7 avril 1893.)

Fille de quinze mois. Pas d'antécédents héréditaires.

A neuf mois ses orteils droits sont devenus noirs comme de l'encre, ils étaient froids et durs, le dos du pied, au contraire, violet et enflé.

Deux jours après, la phalangette du gros orteil gauche fut prise à son tour.

Deux jours plus tard, la main gauche était atteinte ; la face dorsale était dure et gonflée; une petite lésion analogue survint en même temps au dos de la main droite et à la phalangette du médius.

Huit jours plus tard (22 oct. 1892), apparut à la joue gauche une plaque d'un bleu sombre, dure, dont le centre était noir, sec et dur. Plaque analogue, mais plus pâle, à la joue droite.

Pendant trois semaines, état stationnaire, puis les lésions pâlissent, et la plaque de la joue s'ulcère.

Les angles des deux gros orteils et l'*extrémité des troisième et quatrième orteils droits* tombèrent. La cicatrisation se fit en deux mois.

Pendant six semaines, pas de nouvelle crise, mais, dès que la malade s'expose à l'air, ses oreilles, son nez et ses doigts deviennent livides.

Le 18 mars, le gros orteil droit devient noir comme du charbon dans une partie seulement de la phalangette, à la face plantaire.

Le 25, la plaque desquame, sans laisser d'ulcération.

Le 1er avril, guérison.

Le 13, les deux pieds deviennent bleuâtres.

Le 15, sur le dos du pied droit, tache noire (6 cm. × 3); petite plaque analogue à gauche.

Le 1er mai, nouvelle atteinte de la main gauche.

A chaque atteinte, l'enfant semble souffrir violemment; une fois la lésion constituée, les douleurs disparaissent.

OBSERVATION XVIII

(Grancher, *Gaz. des Hôp.*, 1891 n° 79, p. 720.)

1° Enfant de dix ans; très cachectique.

Destruction de la première *phalange* des deuxième et quatrième orteils gauches, des parties molles seulement au pied droit.

2° Enfant de trois ans.

A perdu le *premier et le cinquième orteil droits*, ains qu'une partie de la dernière phalange et l'ongle du quatrième.

Le gros orteil gauche est violacé; la deuxième phalange en est partiellement détruite.

OBSERVATION XIX

(Friedel *Inaug. Diss. Greifswald*, 1889.)

Garçon de six mois.

9 octobre 1887. — Enflure de la partie dorsale des deux mains.

Jusqu'au 20, le bout des doigts reste rouge ; alors l'extrémité du cinquième doigt gauche devient noir.

Le 25, on constate que les deux premières phalanges de chaque doigt ont pris une teinte bleu violacée, d'autant plus foncée qu'on se rapproche du cinquième ; la phalangine est rouge, la phalangette est gris bleu ; au quatrième et au cinquième doigts (surtout à gauche), cette dernière est noire et amincie.

Le 26, la teinte du quatrième doigt gauche a diminué.

Le 1er novembre, nécrose des extrémités de *l'index* de *l'annulaire* et du *cinquième doigt gauche*. Ces parties se séparent à la fin de décembre ; les doigts redeviennent rouges et chauds.

En mars 1888, on contate l'aspect suivant à gauche : le cinquième doigt montre une grande perte de substance ; la phalangette du quatrième doit n'a plus qu'un millimètre. Cicatrice adhérente à l'extrémité du pouce et de l'index.

OBSERVATION XX

(De Rham, *J. de Clin. et Thérap. infantiles*, 2 sept., 1897, p. 694.)

Enfant de huit ans (père alcoolique).

Bonne santé jusqu'à la fin de décembre 1896 ; il fut alors pris de douleurs assez vives aux mains et aux pieds. Bientôt la peau des extrémités devint froide et très pâle, la sensibilité restant d'ailleurs normale.

Entré en mars 1897 à l'hôpital pour état de chloro-anémie intense.

Le lendemain il fut repris de douleurs assez accusées dans les doigts (surtout l'index droit et l'index, le médium et l'annulaire gauches). Les doigts, surtout les ongles, étaient d'une blancheur qui constrastait avec la cyanose des lèvres; ils étaient froids, légèrement humides, la peau était épaisse et œdématiée ; la sensibilité avait disparu : la pression déterminait une sensation désagréable mais non douloureuse, la piqûre était à peine sentie et ne provoquait pas le moindre écoulement de sang.

Les pieds présentaient les mêmes phénomènes (tous les orteils du pied gauche, les trois premiers du pied droit).

Pendant deux jours, l'état local resta stationnaire Cependant, à la pulpe de l'index droit, puis des trois doigts du milieu à gauche, apparut une tache gris bleu qui tourna rapidement au noir ardoisé. Elle envahit le pourtour de la phalange et l'ongle, contrastant avec la blancheur des deux premières phalanges dont la séparait une limite bien tranchée.

Puis la peau se dessécha, de nombreuses rides s'y montrèrent, la consistance devint plus dure, parcheminée puis cornée ; toute sensibilité avait disparu et l'enfant put, un jour, s'arracher lui-même l'ongle de l'index droit.

Au pied droit, une plaque apparut, d'abord cyanosée, puis franchement gangréneuse, à la pulpe de la phalange unguéale des trois premiers orteils.

Au pied gauche, la gangrène succéda, de même, rapidement à la cyanose au niveau des orteils ; une grande phlyctène séro-sanguinolente se montrait à la hauteur du métatarse.

Tel était l'état au bout de trois semaines ; pendant tout ce temps, les douleurs furent insignifiantes. Très peu après,

elles réapparurent aux deux mains et au pied gauche, bientôt si vives qu'elles arrachaient des cris à l'enfant et nécessitèrent la morphine pendant trois jours.

Localement, cependant, on ne notait rien de nouveau: seule, la limite de démarcation entre la mort et le vif s'accusait de plus en plus nettement.

Puis les douleurs diminuèrent et enfin cessèrent.

Alors se montra, sur l'avant-bras gauche, une tache d'un rouge bleuâtre, d'abord pâle puis plus foncée ; la température locale et la sensibilité demeuraient normales. Cette cyanose régionale disparut graduellement en quatre jours, suivie d'autres taches analogues sur le même avant-bras.

A la fin davril, le *petit orteil* gauche se détacha spontanément ; les autres *orteils* et les *phalangettes* des doigts atteints s'enlevèrent, de même, très aisément. La cicatrisation fut des plus rapides.

OBSERVATION XXI

(Sommelet, *loc. cit.*)

Garçon de sept ans et demi, mère *très sujette* aux engelures ; père alcoolique.

Il y a quatre ans, pendant l'hiver, l'enfant avait constamment froid aux pieds, ne pouvant que difficilement arriver à les réchauffer. Les pieds étaient blancs avec, de temps en temps, des marbrures violacées.

Ces phénomènes cessèrent, puis reparurent, en *janvier 1901*, le pied droit était d'un violet noir depuis l'extrémité des orteils jusqu'à l'articulation tibio-tarsienne, la tuméfac-

tion était notable, les douleurs vives. Au troisième orteil apparut une eschare qui fut, en quelques jours, suivie de la *chute de la phalangette*. Guérison complète deux mois après

Nouvelle attaque, d'ailleurs peu intense, au *mois de mai*, à la suite d'un brusque écart de température.

En *janvier 1902*, nouvel accès ayant duré un mois et demi, terminé par la desquamation épidermique des deux gros orteils.

Rechutes en *janvier*, *avril* et *mai 1903*.

Rechute en *novembre 1904*. On constate alors la teinte violacée des orteils, avec, de temps à autre, des plaques blanches ; la troisième phalange et le tiers de la deuxième du troisième orteil droit sont détruits ; les pieds sont froids, douloureux à la pression, du reste sensibles et même légèrement hypéresthésiques. Mêmes phénomènes de syncope et d'asphyxie locales aux mains, moins accusés cependant ; petite marbrure au pavillon de l'oreille gauche.

OBSERVATION XXII

(Southey, *Lancet*, 15 mai 1883.)

Enfant de neuf ans.

Apparition d'une tache gangréneuse à l'extrémité de l'index droit. Deux jours après, le pouce et le médius du même côté deviennent rouges et douloureux, puis se sphacèlent.

Trois jours plus tard, apparition de taches analogues à l'oreille droite et à l'extrémité du nez. Le pouce et *tous les*

doigts de la main droite, mortifiés, ne tardent pas à se détacher.

A leur tour, le pouce, l'index et le cinquième doigt de la *main gauche* se prennent.

Le trente cinquième jour de la maladie, apparition d'une *hématurie intermittente* qui se renouvelle pendant six mois.

Guérison avec cicatrices digitales indélébiles.

OBSERVATION XXIII

(Braman)

(XVIII[e] Congrès de la Société allemande de chirurgie, 25 avril 1889.)

Trois frères (âgés de sept, dix et treize ans) eurent, à partir de quatre ans, des accidents d'ordre vaso-moteur aux extrémités. Le début se fit par des abcès à l'extrémité des doigts et des orteils ; puis apparut de la cyanose et bientôt de la gangrène. Ces troubles évoluant par poussées, accompagnées de douleurs vives, de fièvre et d'un mauvais état général, jusqu'à ce que les régions sphacélées se fussent éliminées.

Le plus jeune des trois garçons perdit ainsi l'extrémité de tous les doigts et de presque tous les orteils, en l'espace de trois ans.

Le cadet perdit les phalangettes de tous ses doigts, et en outre la deuxième phalange de l'index droit et le premier métatarsien, en l'espace de six mois.

Enfin l'aîné perdit toutes ses phalangettes également ; il présente, en outre, un mal perforant au talon gauche.

Remarques. — Observation *sujette à caution*, malgré la symétrie des lésions, en raison de l'état infectieux du début et de la coexistence des accidents chez les trois frères.

OBSERVATION XXIV

(Brengues)

(Thèse de Paris, 1895-1896.)

Antécédents héréditaires. — Père épileptique.

7 août. — Gangrène des mains et des pieds : extrémités alternativement bleues ou violacées.

Phalangette du médius droit amputée.

Petit doigt gauche amputé.

Sur le bord inféro-externe du pied droit, cicatrice rouge violacée couverte de squames épidermiques, circonscrivant le bout du pied depuis la base du cinquième orteil jusqu'à celle du gros.

L'ongle du gros orteil est épais, déformé, soulevé par de grosses croûtes avec du pus.

Un fragment du lobule de l'oreille droite est enlevé.

2 septembre. — Les trois doigts droits (index, annulaire et auriculaire) sont noirs jusqu'à la moitié de la deuxième phalange.

Sur l'annulaire gauche on note une tache bleue à la pulpe de la première phalange.

Le gros orteil droit est tout violet ; l'extrémité de la première phalange du deuxième orteil est bleue ; des taches

bleues se voient sur la face plantaire des deux derniers orteils gauches.

Fin septembre. — Chute des premières phalanges du médius et de l'annulaire.

Fin juin suivant. — *Amputation de la main droite* au-dessous du poignet ; escharre considérable sur le moignon et le coude ; l'avant-bras est menacé de disparaître. Le petit doigt gauche manque ; toute la main devient violacée dès qu'elle est à l'air.

Asphyxie des deux pieds. Ulcérations sur le gros orteil et le deuxième orteil.

L'oreille est asphyxiée par moments ; le lobule droit manque.

OBSERVATION XXV

(Busacca)

(*Bull. de l'hôpital civil français de Tunis*, avril 1901.)

Enfant de deux ans.

Parents âgés : Père cinquante-huit ans ; mère quarante-trois ans.

Deux semaines après la fin d'une *rougeole* normale, l'enfant se plaint d'avoir mal aux pieds ; puis ceux-ci deviennent froids et de couleur rouge sombre. Peu à peu s'établit une gangrène sèche qui remonte jusqu'à la moitié inférieure des jambes.

Au bout de trente-quatre jours, le *pied gauche* se détacha, et trois jours après le *pied droit*, la séparation se fit au niveau des articulations tibio-tarsiennes ; mais du côté droit,

la destruction des parties molles remontait plus haut, si bien que l'extrémité inférieure du tibia et du péroné étaient à découvert.

Remarques. — Observation qui semble bien rentrer dans notre cadre, vu la symétrie des lésions localisées aux extrémités, malgré la récente terminaison d'une rougeole. Gravité de la gangrène qui amena la chute des deux pieds. Jeune âge du sujet : deux ans.

OBSERVATION XXVI

(Variot et Morancé)

(Soc. de Pédiâtr., 9 janv. 1912.)

Garçon de trois ans et trois mois.

Enfant assisté, en nourrice à l'agence d'Issoire.

Pas de renseignements sur ses antécédents.

Rien d'anormal jusqu'au début de décembre 1911, où il eut une broncho-pneumonie (le médecin remarqua qu'il avait les mains et les pieds brûlants).

13 décembre. — Le médecin constate la présence de plaques de sphacèle au lobule du nez et aux pavillons des oreilles ; les mains et les pieds sont normaux.

20 décembre. — Rien de nouveau.

26 décembre. — Le médecin constate l'extension des lésions aux mains et aux pieds ; les mains surtout sont atteintes, les doigts sont déjà parcheminés. L'enfant est alors envoyé à l'hospice des Enfants-Assistés où on l'examine pour la première fois le 29 décembre.

Examen. — 1° *Visage.* — Le lobule du nez est en grande partie détruit, remplacé par une croûte brune, circulaire, de 1 centimètre de diamètre environ, entourée d'un liséré rouge.

Le pavillon de l'oreille droite est rouge ; le bord postérieur est occupé par une croûte épaisse, noirâtre, empiétant sur la face externe jusqu'au bord de la conque, large de 1 cm. 1/2 à 2 centimètres, haute de 4, irrégulière, partiellement détachée en laissant une surface suintante.

A gauche, l'ourlet postérieur de l'oreille est occupé par une eschare noire, régulière, adhérente, descendant jusqu'au milieu du bord du lobule.

2° *Membres inférieurs.* — A droite, la zone gangrenée comprend les orteils et une partie de la région métatarsienne, plus étendue à la face plantaire (moitié antérieure du pied presque entière) qu'à la face dorsale (un peu plus du tiers antérieur) ; elle est noire ou violet foncé, les orteils sont noirs et momifiés.

Cette zone de sphacèle est séparée des parties saines (rouges au niveau de cette limite) par un sillon d'élimination peu profond.

Au niveau des parties malades, la chaleur est conservée, la sensibilité presque exagérée, la motilité des orteils est faiblement conservée.

Le pied gauche est beaucoup moins atteint : seules les phalanges unguéales sont touchées, et encore sur une étendue d'autant plus faible qu'on se rapproche du cinquième orteil : le gros orteil, au contraire, est dur et noir sur une longueur de 2 centimètres environ ; le cinquième est à peine effleuré par la gangrène.

3° *Membres supérieurs.* — Les lésions sont remarquable-

ment symétriques : la main et le quart inférieur de l'avant-bras sont atteints et séparés des régions saines par un sillon d'élimination et un liséré rouge, comme au niveau du pied droit.

Les mains sont fléchies à angle droit. Les doigts et une faible partie du métacarpe sont noirs, durs, desséchés, momifiés ; les doigts sont rétractés et ne peuvent qu'à peine être étendus.

Le reste de la main, le poignet et la partie inférieure de l'avant-bras sont de couleur brune, marron foncé assez uniforme ; ces régions ont conservé leur souplesse, sauf la région hypothénar qui est d'une dureté cartonneuse ; à la face dorsale de la main droite et du poignet gauche s'est formée une phlyctène qui a séché, laissant sa trace sous forme d'une plaque cartilagineuse.

Toute cette région gangrenée est froide, sans odeur et insensible à la piqûre ; les mouvements spontanés sont sensiblement abolis ; le moindre mouvement provoqué arrache des cris à l'enfant.

4° *Examen des organes.* — *Cœur* normal un peu petit.

Les battements des *artères* sont parfaitement perceptibles jusqu'aux limites des régions malades, les pédieuses notamment (pouls 80). Tension artérielle (Pachon) : systolique 16,5, diastolique 10.

Sang. — Globules rouges 4.800.000 ; leucocytes 9.000 (légère polynucléose 68 o/o).

Rate grosse.

Rien aux poumons.

L'enfant est sourd-muet, mais comprend bien les gestes ; il est gai et ne semble pas souffrir.

Urines : ni sucre, ni albumine.

Réaction de Wassermann positive (durant l'incubation de la rougeole).

Évolution de la maladie. — L'élimination s'est faite rapidement aux membres supérieurs : le sillon s'est creusé et élargi, en même temps qu'apparaissait l'odeur gangreneuse. La main gauche s'est détachée la première et a été trouvée dans le pansement le 1er février ; la main droite s'est détachée une semaine plus tard. De part et d'autre, la séparation s'est faite au niveau de l'interligne du poignet, mais par suite de la rétraction des parties molles, l'extrémité des deux os de l'avant-bras apparaît, sortant du moignon, dénudée sur une longueur de 2 centimètres environ.

Les eschares des oreilles se sont peu modifiées ; celle du lobule du nez est tombée, laissant le bout du nez comme tronqué ; au pied droit la peau mortifiée à la face dorsale s'est peu à peu éliminée, laissant à nu les phalangettes.

L'enfant continue à être en excellent état, l'appétit reste bon. Une rougeole contractée dans l'intervalle, puis une varicelle ont évolué sans complication.

Remarques. — Observation remarquable à plusieurs points de vue :

1° *L'âge du sujet* (trois ans trois mois), étant donné, surtout, l'intensité des accidents (Cf. l'obs. XXV).

2° *L'absence de la phase vaso-motrice.* — Les premiers phénomènes constatés par le médecin qui soigne l'enfance dans son agence furent des plaques de sphacèle aux oreilles et au nez, puis aux extrémi-

tés, sans crises de cyanose préalables. La gangrène se serait donc déclarée d'emblée, à moins que cette première phase ait passé inaperçue des nourriciers de l'enfant.

3° *L'étendue énorme des lésions.* — Plus superficielle aux pieds (même à droite), au nez et aux oreilles, la gangrène a été massive au niveau des mains dont elle a amené l'amputation.

4° *L'absence de cause déterminante ou occasionnelle apparente.* — Une réserve à faire seulement pour la syphilis héréditaire et surtout pour le froid, dont l'action a fort bien pu n'être pas inutile.

QUATRIÈME GROUPE

Cas de syndrome de Raynaud douteux ou associés

OBSERVATION XXVII

(Bellamy, *Lancet*, 1887, p. 729).

Enfant de quatre ans.

A la suite d'une *varicelle*, apparition à la partie interne du genou droit de douleurs et d'une tache noirâtre qui, en trois heures, s'étend jusqu'aux pieds.

Le lendemain, apparition à la cheville gauche d'une tache semblable qui s'étend bientôt jusqu'au genou, en s'accompagnant de vives douleurs.

Les deux jours suivants, se développent successivement des plaques analogues au côté externe de la cuisse gauche, puis de l'avant-bras droit, enfin, au niveau des paupières et des oreilles. Mort le quatrième jour.

OBSERVATION XXVIII

(Bouchut, *Traité des maladies du nouveau-né*)

Petite fille de vingt et un mois.

Apparition de taches noirâtres, analogues à des ecchymoses profondes, sur les fesses, les genoux et les avant-bras.

En même temps, fièvre, état général grave, matité et râles à la base d'un poumon.

Au bout d'une semaine, rétrocession des taches, auxquelles succèdent des eschares.

[Il semble s'agir là d'embolies capillaires cutanées en rapport avec une *pneumonie*.]

OBSERVATION XXIX

(Hennecart, *Bull. méd. du nord,* 1891, t. XXX)

Enfant de six mois. *Coqueluche* durant encore depuis huit semaines. Huit jours avant, apparition d'une *phlyctène* sur le gros orteil droit, puis sur celui de gauche.

Actuellement, on note, à droite, la présence sur la région unguéale du gros orteil, d'une perte de substance à bords décollés, à fond grisâtre, arrivant jusqu'à l'os ; à gauche, une

plaque érythémateuse occupant les faces dorsale et plantaire du gros orteil et sur laquelle tranchent des points gris verdâtres ; elle est douleureuse à la pression.

Deux jours après, la plaie droite s'est creusée ; à gauche, l'élimination commence.

Trois semaines après, la cicatrisation est achevée. Il ne subsiste aucune douleur à la pression.

OBSERVATION XXX

(Kosmak, *Bull. of the Lying. in Hosp. of New-York*, mars 1908).

Nouveau-né de 4 kilos, accouché au forceps.

Le dixième jour, apparition d'une teinte brunâtre qui envahit les deux pieds jusqu'aux malléoles ; mêmes phénomènes au niveau des deux derniers doigts de chaque main Ces placards, froids et insensibles, deviennent ensuite d'un pourpre foncé et s'étendent à toute la main jusqu'au poignet. La démarcation des régions gangrenées est ainsi des plus nettes.

Mort le soir du onzième jour.

A l'autopsie, nombreuses petites hémorragies méningées ; thrombose d'une grosse veine méningée droite ; œdème cérébral.

[Cause probable : processus infectieux, sans doute légère *infection puerpérale maternelle*].

OBSERVATION XXXI

(Marjolin, *Bull. Soc. Chir.*, 1869, p. 87).

Enfant de deux ans. Maigre ; tousse ; abcès de l'aisselle.

Il y a trois semaines, apparition de marbrures violacées sous l'ongle du gros orteil gauche, suivies de taches noires, livides et insensibles. Mêmes phénomènes à droite. Mort en trois jours.

OBSERVATION XXXII

(Courchet, thèse de Lyon, 1898).

Garçon de six ans.

A la suite d'une rougeole, apparition aux deux pieds de troubles vaso-moteurs, puis de phlyctènes, et enfin d'eschares, accompagnées de vives douleurs. Atténuation très rapide.

OBSERVATION XXXIII

(Myers, *Soc. Chir.* Londres, 1885).

Enfant de douze ans.

Il y a cinq ans, apparition de *crises hémoglobinuriques* à la suite d'une *rougeole*.

Bientôt après, on nota que les oreilles se cyanosaient de manière intense lorsque l'enfant était exposé au froid ; elles se réchauffaient, mais avec de vives douleurs.

En trois ans, la cyanose des oreilles réapparut huit ou dix fois, toujours pendant l'hiver ; de plus en plus marqués, les accidents aboutirent à la gangrène, rongeant une petite partie de l'hélix et de la conque de chaque oreille.

Ces troubles n'ont plus reparu depuis deux ans, mais le froid provoque toujours une cyanose intense des oreilles, accompagnée de douleurs extrêmes. On note la présence de cicatrices à chaque oreille.

OBSERVATION XXXIV

(Wollaston, *Philosoph. Transact.*, 1761, p. 79).

Famille composée du père, de la mère et de six enfants (l'aîné : quinze ans ; le plus jeune : quatre mois).

Un matin, l'aîné ressent des douleurs dans la jambe droite ; le soir, un des autres enfants accuse les mêmes troubles.

Le surlendemain, la mère et un troisième enfant sont pris à leur tour ; deux jours après, toute la famille est atteinte. Le plus jeune enfant (au sein) a les jambes entièrement noires ; celui de quatre ans à les deux pieds pris jusqu'aux chevilles ; le troisième à les jambes envahies jusqu'aux genoux ; le quatrième (dix ans) à un pied malade jusqu'à la cheville ; le cinquième (treize ans) à les deux jambes prises entièrement ; l'aîné à une jambe atteinte toute entière, l'autre jusqu'au genou. La mère à la jambe droite et le pied gauche gangrenés.

Tous moururent successivement.

Remarque. — Le caractère épidémique de cette observation fait sérieusement soupçonner l'ergotisme.

OBSERVATION XXXV

(Weill, *Lyon méd.*, 1894.)

Fille de treize ans.

Antécédents personnels. — Rougeole, coqueluche, pneumonie.

Depuis un an, tousse, maigrit; sueurs nocturnes; expectoration purulente abondante. Signes cavitaires au sommet droit; signes d'induration au sommet gauche.

Depuis un an, également, sensation de froid intense quand elle se lève, analogue à l'onglée, avec cyanose des extrémités (température des mains: 21 et 23 degrés).

Albuminurie orthostatique intermittente.

Les phénomènes de cyanose et de refroidissement sont, du reste, irréguliers : ils apparaissent certains jours et non constamment, et aussi bien l'été que l'hiver.

OBSERVATION XXXVI

(Weill, *Lyon méd.*, 1894.)

Fille de quatorze ans.

Antécédents personnels. — Coqueluche, rougeole, rhumatisme; bronchite ayant duré deux mois, à dix ans.

Nouvelle bronchite, toux émétisante, sueurs, fièvre (40°), amaigrissement, expectoration purulente.

Depuis le début, quand elle prend l'air, sensation de froid

avec cyanose des mains (irrégulièrement, du reste). Température locale des mains constatée : 13 degrés.

Insuffisance mitrale.

Remarque. — Ces observations sont citées par Bonnenfant (thèse de Paris, 1903-1904) comme exemples de syndrome de Raynaud en rapport avec une tuberculose avérée.

OBSERVATION XXXVII

(Staedtler, *Centralbl. f. Kinderheilk.*, 1906, XI, p. 159.)

Garçon de sept ans (père très nerveux).

Au moment de sa naissance, l'enfant présentait à l'extrémité de l'annulaire et de l'auriculaire droits des taches bleues qui augmentèrent de coloration en même temps que le bout des doigts augmentait de volume, s'enflammait et prenait une coloration violacée. Puis des ulcérations se firent, mettant à nu les phalanges ; guérison en huit semaines après élimination des parties nécrosées.

OBSERVATION XXXVIII

(Gelpke, *Corresp. Bl. f. Schweiz. Ærtzte*, 1899, XXIX, n° 1.)

Enfant de neuf ans.

Resté nerveux à la suite d'accidents méningitiques (?).

Pendant un an, fréquents accès cardialgiques.

Subitement parurent aux mains et aux pieds des taches rouges, accompagnées de violentes douleurs. Puis des ulcérations se firent, aboutissant à une mutilation. Guérison.

OBSERVATION XXXIX

(Schwartz, *Ungar Presse*, 1897, II, p. 545.)

Garçon de un an et demi (hérédité nerveuse).

Malade depuis depuis deux mois et demi : phénomènes d'érythromélalgie au niveau des pieds et des mains qui sont violacés et tuméfiés. Par places, la peau est infiltrée et un des orteils est nécrosé en un point. Crises douloureuses très fréquentes calmées par le froid et surtout le chaud.

Remarque. — Ces trois observations sont citées par Benoist (thèse 1910-1911) comme exemples d'érythromélalgie associée à des symptômes de maladie de Raynaud.

CONCLUSIONS

1° Si l'on passe en revue les cas de « Maladie de Raynaud » observés chez l'enfant, on constate qu'à côté de faits répondant à la description même de M. Raynaud, se trouvent des cas d'asphyxie ou de gangrènes des extrémités qui s'en écartent plus ou moins.

Si, en effet, l'on s'en rapporte à la définition donnée par cet auteur, la maladie qui a gardé son nom serait « une variété de gangrène sèche caractérisée, d'une part, par la symétrie constante des lésions, d'autre part, par l'absence d'altérations vasculaires ».

En s'en tenant à cette définition, on devrait donc exclure du cadre de la maladie de M. Raynaud tous les cas qui ne réaliseraient pas exactement le type indiqué par cet auteur.

Il ne nous semble cependant pas légitime de séparer *cliniquement* ces formes plus ou moins anormales des cas typiques : en revanche, il convient, comme on tend à le faire de plus en plus, de substituer à la conception d'une « maladie de Raynaud » avec sa symptomatologie et son étiologie particulières, la notion d'un « syndrome de Raynaud » avec ses

aspects cliniques et ses causes multiples et complexes.

2° Cliniquement, si, chez l'enfant, le syndrome de Raynaud est moins varié dans ses manifestations que chez l'adulte, offrant une tendance nettement marquée à aboutir le plus souvent à la gangrène, il n'en garde pas moins une diversité d'aspect évidente (formes asphyxiques pures, formes à gangrène limitée superficielle, formes à gangrène étendue et massive, formes à gangrène d'emblée, formes associées, etc.).

3° De même les conditions *étiologiques* et *pathogéniques*, moins complexes, comme toujours, chez l'enfant que chez l'adulte, présentent une variabilité qui n'a d'égale que leur obscurité.

Les observations signalent d'une façon presque constante des antécédents névropathiques chez les enfants atteints de ces troubles, et insistent, d'autre part, sur l'action du froid (début de l'affection pendant l'hiver). Il semble cependant difficile d'attribuer à ces deux facteurs un autre rôle que celui des causes occasionnelles ou prédisposantes.

Dans quelques cas, on a pu constater des lésions de névrite ou d'endartérite, et il est légitime de voir dans ces altérations organiques la cause essentielle, sinon unique, des troubles. Mais, dans la grande majorité des observations, aucune constatation anatomique n'a pu être faite, la « maladie de M. Raynaud » n'aboutissant, somme toute, que très rarement à la mort.

Aussi, en raison, d'une part, de cette pénurie de documents, d'autre part de la bénignité même de

l'affection et de son évolution clinique(début brusque, reproduction des accès par poussées), a-t-on été conduit à incriminer, comme M. Raynaud l'avait déjà supposé, de simples troubles vaso-moteurs dynamiques, à savoir un *spasme vasculaire*.

Il faut bien avouer cependant que l'influence du spasme reste, en bien des cas, du moins, des plus hypothétiques : il est notamment bien difficile d'admettre ce seul facteur à l'origine des cas graves.

Autrement plus séduisante paraît la théorie *toxi-infectieuse*, d'après laquelle une infection, une intoxication antérieure devrait être suspectée en pareil cas ; il s'agirait alors de lésions névritiques ou artérielles, et le spasme ne serait plus qu'une simple cause occasionnelle. Parmi ces causes, trois d'entre elles mériteraient une place particulière : *l'auto-intoxication par insuffisance rénale*, la *tuberculose* (il est intéressant de noter à ce point de vue, d'une part, les rapports établis par certains auteurs entre la maladie de M. Raynaud et les engelures, d'autre part les relations de celles-ci avec les tuberculides ; Darier), enfin, et surtout la *syphilis*, dont on connaît les affinités artérielles, et qui apparaît comme un des principaux facteurs à rechercher chez l'enfant (la réaction de Wassermann, faite systématiquement en pareil cas, sera d'un grand intérêt pour en juger).

Enfin, la coïncidence du syndrome de Raynaud avec la néphrite chronique, signalée par de nombreux auteurs, justifie encore plus l'assimilation du

phénomène de syncope local de l'un et du phénomène de doigt mort de l'autre.

Or, on sait que ce dernier est actuellement considéré comme une manifestation de *l'hypertension artérielle*.

Jusqu'à quel point celle-ci ne jouerait-elle pas un rôle dans certains cas de syndrome de Raynaud ? C'est ce que l'on ne pourra savoir que quand on aura systématiquement mesuré la tension artérielle de ces malades, recherche qui ne nous semble guère avoir attiré l'attention des auteurs, et permettrait de voir dans ces faits de nouveaux exemples de « crises vasculaires ».

Vu : le Président de thèse,
LETULLE

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Abercrombie. — Arch. of pediatrics, oct. 1886, t. III, p. 567.

Barré. — Asphyxie locale des extrémités et albuminurie. Thèse de Paris, 1902-1903.

Batton. — Maladie de Raynaud chez un enfant de trois mois. Philad. Poly., 1895, t. IV, p. 125.

Beck. — Maladie de Raynaud chez un nourrisson de six mois (Jahrb. f. Kinderheilk, 1910, vol. 72, p. 84).

Benoist. — Étude sur l'érythromélalgie. Thèse de Paris, 1910-1911, n° 429.

Bensaude. — Traitement du syndrome de M. Raynaud par les douches d'air chaud (Soc. méd. des Hôp., 17 déc. 1909, t. II, p. 785).

Bonnenfant. — Maladie de Raynaud et tuberculose. Thèse de Paris, 1903-1904.

Bouchez. — Rapports de la maladie de Raynaud avec les engelures. Thèse de Paris, 1891-1892, n° 77.

Bracci. — Maladie de Raynaud. (Riv. di Clin. Ped., 1906, n° 11).

Brengues. — Formes graves de la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1895-1896.

Busacca. — Gangrène symétrique des extrémités consécutive à une rougeole (Bull. de l'hôp. civil français de Tunis, avr. 1901).

De Busscher. — Origine infectieuse de la maladie de Raynaud (Belgique médic., 1904, t. XI, p. 225).

Bussy. — Étiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud. Thèse de Lyon, 1899.

Calonne. — Associations pathologiques dans la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1904.

Chevron. — Gangrène Symétr. des extrém. dans les maladies infectieuses. Thèse de Paris, 1899.

Comby. — Maladie de Raynaud chez l'enfant. (Arch de méd. des enfants, 1905, p. 469).

Courchet. — Syndrome de Raynaud et artérite oblitérante. Thèse de Lyon, 1898.

Deck. — Brit. med. Journ., 27 janvier 1894.

Defrance. — Considérations sur la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1895.

Dominguez. — Formes atténuées de la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1889.

Durante. — Deux cas de maladie de Raynaud chez des nouveau-nés hérédo-syphilitiques. (Méd. infant., 1398, p. 222).

Ehrenberg. — Maladie de Raynaud et myxœdème fruste. (Upsala lækaref forhandlinger. 1910, XV, n° 3).

Favier. - Maladie de Raynaud et sclérodermie. Thèse de Paris 1880-1881.

Friedel. — Inaug. Diss. Greifswald, 1889.

Garrigues. — Gangrène des extrémités et sclérodermie. Thèse de Paris 1900.

Genet. — Maladie de Raynaud au cours de la néphrite interstitielle. Thèse de Paris, 1885.

Grancher. — Clin. sur la maladie de Raynaud chez l'enfant. (Gaz. des Hôp. 1891, n° 79, p. 730).

Grasset. — Gangrène symétrique des extrémités des sclérodermie. Arch. génér. de méd. 13 et 20 déc. 1904, nos 50 et 51, p. 3164-3236.

Grouillard. — Maladie de Raynaud et néphrite chronique. Thèse de Paris, 1884.

Hennecart. — Gangrène symétrique des extrémités chez l'enfant Bull. méd. du Nord, 1891. XXX, p. 413-436.

Johnston. — Arch. of. Pediatries, 15 août 1885.

Juarros. — Maladie de Raynaud des syndromes similaires. (Rev. de sanidad militar., 15 juillet 1908).

Kosmak. — Gangrène des extrém. chez le nouveau-né (Bull. of the Lying. Hosp. of New-York, mars 1908).

Legroux. — Un cas chez un enfant (Soc. de dermatol., 11 fév. 1892).

Lehle. — Un Cas chez un nourrisson. Thèse de Munich, 1906.

Lehmann. — Arch. f. Kinderheilk, 1893, t. XVI, p. 70.

Lenègre. — Maladie de Raynaud chez les syphilitiques. Thèse de Paris, 1910-1911.

Léopold. — Un cas chez un enfant (Arch. f. Gynæcol., 1876, t. X, p. 189).

Louis. — Le Pouls dans la maladie de Raynaud. Thèse de Paris, 1895.

Maugue. — La Maladie de Raynaud, sa fréquence chez les jeunes enfants. Thèse de Paris, 1894-1895, n° 487.

Mendel. — Un Cas à quinze mois (Soc. de dermatol., 7 avril 1893).

Moutrier. — Maladie de Raynaud et sclérodermie. Thèse de Paris, 1910.

Musser. — Maladie de Raynaud symptomatique (Pennsylv. med., J., avril 1910).

Raynaud. — Gangrène symétrique des extrémités. Thèse de Paris, 1862.

— Art. gangrène (*in* nouv. Dict. de Méd. et de Chir. prat., 1872).

Rénon. — Rôle de la Tuberculose dans quelques cas de maladie de Raynaud (Congrès de la Tuberculose. Paris, 1900).

Rham (De) — Un Cas chez un enfant (J. de Clin. et de Thérap. infant., 2 sept. 1897, p. 694).

Rivet. — Un Cas chez un enfant (Soc. Pédiâtr., 1907, p. 142).

Rossignot. — La Maladie de Raynaud chez l'enfant. Thèse de Paris, 1888-1889, n° 1.

Sachs. — Maladie de Raynaud et érythromélalgie ; leurs

relations similaires avec les maladies vasculaires des extrémités (Amer. Journ. of medic. Soc., 1908, CXXXVI, p. 560).

Sarvonat. — Étiologie et pathogénie de la maladie de Raynaud (Gaz. des Hôp., 1907).

Savill. — Acroparesthésie, érythromélalgie et autres troubles angio-neurotiques. Lancet, 1er juin 1901.

Sommelet. — La Maladie de Raynaud chez l'enfant. Thèse de Paris, 1904-1905, n° 455.

Spieler. — Mittheil. d. Ges. f. inn. Med. und Kinterheilk (Wien), 1905, n° 12.

Voivenel et Fontaine. — Nouvelle pathogénie de la maladie de Raynaud (XXe Congr. des méd. alién. et neurol. de France, août 1910).

Weiss. — Prager Zeitschr. f. Kindereilk, 1882, t. III, p. 233.

Imp. de la Faculté de Méd., JOUVE et Cie, 15, rue Racine, Paris — 2211-13